

Aus der Neurochirurgisch-Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Arist Stender

Die Pupillotonie und das Adie-Syndrom

Ein kasuistischer Beitrag

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Reinhard Gahl
aus Marburg/Lahn

1969

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Neurochirurgisch-Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Arist Stender

Die Pupillotonie und das Adie-Syndrom

Ein kasuistischer Beitrag

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Reinhard Gahl

aus Marburg/Lahn

Dekan: Professor Dr.med. Hans Heinz Naumann
Referent: Professor Dr.med. Johann Schliack
Korreferent: Professor Dr.med. Helmut Selbach



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 19. MRZ. 1969

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
Einleitung	1
Literaturübersicht	2
A. Historische Grundlagen	2
B. Ätiologie und Pathogenese	6
C. Die Klinik der Pupillotonie und des Adie-Syndroms	18
1. Die Pupillotonie	18
2. Das Adie-Syndrom	21
3. Alter und Beginn	22
4. Geschlecht	23
Eigene Untersuchungen	
A. Methodik und Material	23
B. Untersuchungsprotokolle	25
C. Ergebnisse	63
D. Diskussion	67
Zusammenfassung	73
Tabelle	74
Literaturverzeichnis	76

EINLEITUNG

In der Pupillotonie begegnet uns eine Sonderform der Pupillenfunktionsstörungen, die aus deren Rahmen herausfällt, weil sie *m e i s t* keinen echten Krankheitswert besitzt und noch immer einer ätiologisch-pathogenetischen Klärung harrt, obwohl man auf sie schon vor über 60 Jahren aufmerksam geworden ist.

Beides trifft zu auch für das Adie-Syndrom, das definiert ist durch die Kombination der Pupillotonie mit dem Ausfall oder der Abschwächung von Eigenreflexen. In ärztlicher Hinsicht sind beide Erscheinungen insofern aktuell, als ihre Erkennung - und d.h. im Regelfall: der Ausschluß einer neurologischen Erkrankung - ihren Träger vor dem Bewußtsein bewahrt, in seiner Existenz von einem echten Leiden bedroht zu sein; und in gleicher Hinsicht sind sie aktuell, weil

1. einem mit der Pupillotonie bzw. dem Adie-Syndrom nicht vertrauten Untersucher die Verwechslung beispielsweise mit einer Lues unterlaufen kann,
2. die Deklarierung einer Pupillenstörung, die nicht exakt die Kriterien der Pupillotonie erfüllt, als Pupillotonie eine neurologische Affektion übersehen läßt und schließlich
3. im Ausnahmefall beide Erscheinungen auf einem ernststen organischen Prozeß beruhen.

Dieses Thema soll anhand der faßbaren Kasuistik erneut beleuchtet und das Resultat an der neueren Literatur reflektiert werden.

LITERATURÜBERSICHT

A.

HISTORISCHE GRUNDLAGEN

1902 werden zum ersten Mal zwei Autoren auf eine ihnen nicht vertraute Pupillenstörung aufmerksam. STRASBURGER (62) beobachtet bei einem Patienten eine erweiterte und lichtstarre Pupille, deren Konvergenzreaktion auffällig träge abläuft; von dieser Verzögerung ist auch die Akommodation betroffen. Ein leicht gesteigerter PSR, wenig ausgeprägter Nystagmus und Intentionstremor lassen den Autor eine beginnende Multiple Sklerose vermuten. - SAENGER (56) erhebt bei einer Patientin einen entsprechenden, aber noch ausgeprägteren Befund und konstatiert darüberhinaus auch eine Verzögerung der Lidschlußmiose. Trotz fehlender diesbezüglicher Hinweise kommt für den Verfasser am ehesten eine Lues als Ursache in Betracht; die Atypie möchte er sich durch einen zusätzlichen genetischen Faktor erklären. Wegen des mikroskopischen Befundes von Irisveränderungen⁺ wird der periphere Sitz der Schädigung erwogen, "etwa analog der myotonischen Störung bei der Thomsen'schen Krankheit". (Auf STRASBURGERS (63) Bedenken gegenüber dieser Bezeichnung betont SAENGER (57), daß damit nur der Bewegungsablauf und der mögliche periphere Sitz charakterisiert werden sollten.) - Aus dem gleichen Jahr stammt ein Beitrag NONNES (46) über 2 Fälle der "sog. myotonischen Konvergenzträgheit lichtstarrer Pupillen". Bei dem einen Patienten, einem Diabetiker, geht die Störung bemerkenswerterweise mit dem Ausfall beider PSR einher, der auf die Stoffwechselerkrankung bezogen wird. NONNE teilt SAENGERs Auffassung über den peripheren Sitz der Pupillenstörung.

⁺) KYRIELEIS (31) betont die Variationsbreite der normalen Irisstruktur und äußert sich entsprechend skeptisch über die Ansicht einiger Autoren, Irisveränderungen als Indiz für die periphere Genese der Pupillotonie ansehen zu können.

1921 erfährt diese ihre bis dahin eingehendste Würdigung durch BEHR (7), dem wir die Bezeichnung "P u p i l l o - t o n i e" verdanken. Bei seinen 21 Fällen ist eine Lues ausschließbar und sind einmal beide ASR nicht auszulösen. MORGAN und SYMONDS (43) sind unseres Wissens die ersten Autoren, die nicht mehr an eine zufällige Koinzidenz der P u p i l l o t o n i e mit E i g e n r e f l e x s t ö - r u n g e n glauben, und äußern 1931 unter Mitberücksichtigung von bereits im Jahre 1927 mitgeteilten Fällen dieser Symptomkombination die Konzeption einer "distinct entity of non-syphilitic aetiology". Den nächsten entscheidenden Beitrag steuert 1931 HOLMES (22) bei. Ein erheblicher Prozentsatz seiner Patienten mit partieller Paralyse der Pupille, deren Ätiologie nicht auszumachen ist, weist eine Abschwächung oder den Ausfall von Eigenreflexen auf. Die Pupillenstörung weist sich in allen Fällen als gleichartig aus, was eine gemeinsame Ursache nahelegt. Es wird die Hypothese aufgestellt, daß es sich um eine, vielleicht infektiöse (nicht aber luische) Affektion des Nervensystems handeln könnte, von der die Ganglienzellen des Oculomotorius und der Vorderhörner betroffen wären. Die Merkmale der Pupillotonie werden detailliert beschrieben und ihr Charakteristikum in der verzögert einsetzenden, langsam ablaufenden, aber im Ausmaß uneingeschränkten Konvergenzmiose gesehen.

Im gleichen und folgenden Jahr publiziert ADIE (1,2,3) über die Symptomkombination, die später seinen Namen erhält. ADIE zitiert HOLMES' Studie in seiner 2. Arbeit aus dem Jahre 1932! Offensichtlich fällt also HOLMES' Beitrag zwischen die beiden von ADIE (eine genaue Datierung war uns nicht möglich). Da aber HOLMES die erste Veröffentlichung von ADIE nicht gekannt zu haben scheint und sich nicht weniger ausführlich dem Thema widmet, gebührt ihm der gleiche Rang in der Geschichte des Syndroms - weswegen RUSSEL (54) vom HOLMES-ADIE-Syndrom spricht. Davon aber abgesehen könnte man - wie ersichtlich - dafür plädieren, das Syndrom nach MORGAN und SYMONDS zu benennen. Nach LOWENSTEIN und LOEWENFELD (40) ist diese ungerechte Namensgebung nicht

der Nachwelt anzulasten sondern ADIEs unrühmlichem Verhalten.

Auch ADIE betont die große Häufigkeit, mit der Reflexstörungen die Pupillotonie begleiten. Seiner Ansicht nach kann die Diagnose der Pupillotonie verfehlt werden, wenn

1. bei besonders träger Pupille der Beginn der Konvergenzmiose nicht abgewartet wird,
2. atypische Befunde erhoben werden (normale Miose bei lediglich verzögerter Mydriase) und
3. die Pupillotonie verborgen wird durch eine absolute Starre, die ihr vorangehen oder sich aus ihr entwickeln kann (was seiner Ansicht nach teilweise für die in der Literatur beschriebenen Fälle von Ophthalmoplegia interna zuträfe).

Von einem anderen Untersucher beobachtete reflektorische Pupillenstarren nicht luischer Ätiologie weisen sich bei ADIEs Nachuntersuchung z.T. als Pupillotonie aus. Dementsprechend tritt er auch Mitteilungen über seronegative Lues, deren Diagnose allein wegen einer reflektorischen Pupillenstarre gestellt wurde, mit größter Skepsis gegenüber. Unterstellend, daß selbst isolierte Eigenreflexausfälle diesem Syndrom angehören, nimmt ADIE folgende Einteilung vor:

1. komplette Form,
2. inkomplette Formen:
 - a) Pupillotonie
 - b) atypische Pupillenstörungen
 - c) diese mit Reflexausfällen
 - d) nur Reflexausfälle.

Daß es sich um verschiedene Manifestationen der gleichen Störung - einer "disorder sui generis" - handelt, geht für ihn aus folgenden, den Formen gemeinsamen Kennzeichen hervor:

1. aus der Bevorzugung des weiblichen Geschlechts,
2. aus dem Fehlen von erblichen Anomalien oder als Ursache in Frage kommenden erworbenen Krankheiten,
3. aus dem benignen Verlauf und
4. im Falle der Pupillenstörung aus deren meist anzutreffender Einseitigkeit.

ADIE glaubt nicht an die luische Ätiologie. Die Ursache könnte in einer Funktionsstörung des vegetativen Anteils des Oculomotoriuskerns bestehen. Indizien dafür, daß auch die komplette Form auf einer Störung des vegetativen Nervensystems beruhen könnte, sieht er in folgenden Tatsachen: Eigenreflexausfälle kennzeichnen oder begleiten verschiedene Krankheiten, bei denen das Nervensystem außer seinem vegetativen Anteil intakt ist (die Dystrophia myotonica, andere Myopathien, die familiäre periodische Paralyse, die Narkolepsie und die Hyperthyreose).

Dagegen, daß ADIE den Rahmen seiner nosologischen Einheit so weit absteckt, sind von verschiedener Seite Bedenken geäußert worden. KEHRER (26) hält es für ein Dogma, auch isolierte Areflexien unter das Syndrom einzuordnen.

Im gleichen Sinne äußert sich auch KYRIELEIS (31). Diesen Einwänden steht andererseits ein Beispiel RUTNERS (55) gegenüber, bei dem der Pupillotonie die Reflexstörung voranging. - Zu dieser Problematik ist ein Beitrag VOJIRS (64) anzuführen: abgeschwächte PSR bei Adie-Syndrom ließen eine verlangsamte Flexionsphase erkennen, was weder für tabische noch diabetische oder alkoholische Reflexstörungen zutraf. Es wird m.a.W. eine pathophysiologische Spezifität der Reflexstörungen beim Adie-Syndrom vermutet.

B.

ÄTIOLOGIE und PATHOGENESE

Nach diesen grundlegenden Veröffentlichungen entfaltet sich in der Literatur eine rege und zunehmende Aktivität über dieses Thema von neurologischer und ophthalmologischer Seite, was schon bekundet, daß das Syndrom nicht den anfänglich angenommenen Seltenheitswert besitzt. In zahlreichen Arbeiten über sporadische Fälle oder größeres kasuistisches Material werden von der Koinzidenz mit den verschiedenartigsten Krankheiten ätiologische Schlüsse gezogen. Indessen ist ein solches Zusammentreffen nicht obligat, so daß BÜRKI (8) 1937 ein größeres Beobachtungsgut in primäre (genuine) und sekundäre (symptomatische) Formen einteilt.

Nach ADIEs Arbeiten wird das Syndrom nur noch vereinzelt bei L u i k e r n konstatiert (CASANOVAS (13), SARAUX und MARTIN (58), DE CARVALHO (12)). RUTTNER (55) vermutet allerdings in 11 % einer größeren Fallzahl von Pupillotonie eine symptomarme oder latente Lues als Ursache. KYRIELEIS (31) und LOWENSTEIN u. LOEWENFELD (40) stehen auch dann der luischen Ätiologie der Pupillotonie mit äußerster Skepsis gegenüber, wenn eine Lues serologisch gesichert ist. Trotzdem betonen diese Autoren, daß auch bei einer typischen Pupillotonie eine Lues gewissenhaft ausgeschlossen werden muß; sie warnen außerdem vor dem Übersehen einer Lues, wenn eine (in)komplette absolute Pupillenstarre, Ophthalmoplegia interna oder isolierte Eigenreflexstörungen als atypisches Adie-Syndrom angesehen werden.

Wiederholt wird das Syndrom auf i n t e r n e A l l g e m e i n e r k r a n k u n g e n bezogen. ROMBERG und SCHALTENBRAND (52) führen es auf eine Avitaminose zurück (JANZENs (24) Gedanke der Malabsorptions-Polyneuropathie klingt an). CHOUBOVA und KHVAN (14) weisen in einigen Fällen eine verminderte Ausscheidung von Vitamin B₁ nach. Einen Zusammenhang mit Diabetes bzw. Alkohol vermutet NONNE (46), BÜRKI (9) hat bei zwei Patienten keinen Zwei-

fel an diesem Zusammenhang und führt in einem weiteren Beispiel eine Pupillotonie auf eine Perniciosa zurück. JELIFFE (25) entdeckt eine Pupillotonie bei je einem Patienten mit Hypoparathyreoidismus und Lungentuberkulose. WITTE (67) erwägt bei einer Patientin eine latente Toxoplasmose als Ursache. LITTLEWOOD und LEWIS (39) erleben, wie sich bei einem 7-jährigen Patienten ein Adie-Syndrom während eines Rheumatischen Fiebers manifestiert.

Anderen Autoren begegnet das Syndrom bei E r k r a n -
k u n g e n oder L ä s i o n e n des Z e n t r a l -
n e r v e n s y s t e m s : eine Pupillotonie POOS (48)
bei Traumatisierung des Halsmarkes, BÜRKI (8) bei Hirn-
traumatikern, ein Adie-Syndrom SCHILF und WILSCHKE (60)
ebenfalls bei einem solchen, JELIFFE (25) und CASANOVAS
(13) bei einem Hirntumor. Von BÜRKI (8) und CHOUBOVA und
KHVAN (14) wird die Pupillotonie z.T. als Restsymptom einer
Encephalitis angesehen; MONOD (42) glaubt, daß sich bei
einem Patienten eine Varicellen-Encephalitis isoliert in
einer Pupillotonie manifestiert hat.

Mit diesen Beobachtungen schien ADIEs Konzept einer nosolo-
gischen Einheit schwerlich in Einklang zu bringen zu sein.
Die gleichen Schwierigkeiten tauchen auf angesichts der
vielfach registrierten Pupillotonien, deren p e r i p h e -
r e G e n e s e auf der Hand zu liegen schienen. BÜRKI (9)
erhebt den Befund einer Pupillotonie im Anschluß an einen
Herpes zoster ophthalmicus; CAMERON (11) sieht sich eine
der Pupillotonie sehr ähnliche Störung ebenfalls bei einem
Zoster entwickeln. Für WEEKERS (65) erklärt sich eine Pu-
pillotonie durch retrobulbäre Alkoholinjektion; dies kann
er mit ROUSSEL auch tierexperimentell reproduzieren (66).
Bei einem Patienten CASANOVAS' (13) liegt der Zusammenhang
mit einer Orbitalverletzung nahe, bei einem von KYRIELEIS
(31) ist der Pupillotonie eine Jochbeinfraktur vorangegan-
gen. LENZ (37) glaubt, daß das Ganglion ciliare von einem
infektiösen Fokus aus erkranken kann und führt den Begriff
der "G a n g l i o n i t i s c i l i a r i s a c u t a "
ein. CRISTINI (15) wendet diesen Begriff z.B. bei einer

Pupillotonie an, die sich während einer Sinusitis frontalis einstellt. RIEGER (50, 51) grenzt die Adie-Pupille aber bewußt von der Ganglionitis ciliaris acuta ab, da bei letzterer auch Augenmuskelparesen und eine Retrobulbärneuritis vorkommen könnten. LEATHART (35) postuliert generalisierend, daß der Pupillotonie eine Läsion des Ganglion ciliare zugrunde liegt, die die Überleitung von den prä- auf die postganglionären Fasern stört. SCHEIE (59) schließt von der - von ihm erstmals beobachteten - Mecholyl-Hypersensibilität der pupillotonischen Pupille auf eine periphere Läsion der den Sphincter iridis versorgenden parasympathischen Fasern im Ganglion ciliare oder distal davon und bezweifelt deswegen eine Beziehung der Pupillotonie zu Reflexstörungen, wie er auch eine systematisierte Störung wegen der meist anzutreffenden Einseitigkeit der Pupillotonie in Frage stellt. Mit ADLER (4) kann er tierexperimentell diese Deutung überzeugend belegen. GRAVESON (17) gibt zu bedenken, daß die periphere Läsion einen verzögerten Acetylcholin-Abbau zur Folge haben könnte (dementsprechend erhöhte Mecholyl-Sensibilität). - Über die Genese der peripheren Schädigung stellt POOS (49) sehr eingehende Erwägungen an. Das "primum movens" besteht für ihn in einer peripheren Zirkulationsstörung, die aufgrund der arteriellen Versorgungsverhältnisse zunächst und vor allem den Sphincter iridis betrifft und seine sympathisch-parasympathische Denervierung zur Folge hat. Die Lichtmiose nach Dunkelaufenthalt funktioniert, weil der bei Lichtreiz schwächer werdende Sympathicusreiz den Dilatator iridis unter Kontrolle hat. Die Konvergenzmiose gelingt, weil sie dem Ciliarmuskel (und nicht dem Sphincter iridis) zuzuschreiben ist, verläuft aber tonisch, weil sie durch den lichtreflektorisch tonisierten Dilatator abgebremst wird. Verschieden fortgeschrittene Grade der Durchblutungsstörung erklären fließende Übergänge zwischen verschiedenen Pupillenstörungen. Einen Fingerzeig für die periphere Genese der Störung sieht POOS in der oft beschriebenen Entzündung der Pupille. Er sieht sich durch RUTTNER (55) bestätigt, der den histologischen Befund einer Neuronophagie

im Ganglion ciliare bei einer verstorbenen Patientin erheben konnte, und unterstreicht seine Ansicht über die vasa bedingte Störung durch den Hinweis auf die Häufigkeit, in der bei Patienten mit Pupillotonie vasomotorische Störungen auftreten. - Außer RUTNER haben unseres Wissens nur LIEGL und KÖHN (38) einen pathologisch-anatomischen Beitrag zur Pathogenese der Pupillotonie geliefert. Die Metastasierung eines Mamma-Carcinoms in die Chorioidea hatte bei einer Patientin eine Pupillotonie zur Folge. Autopsisch zeigte sich, daß eine verschwielend-hyalinisierende Chorioiditis zu einer Degeneration der Nervi ciliares breves und retrograd einer schweren Ganglienzellerkrankung des Ganglion ciliare geführt hatte; die Denervierung und Atrophie des Sphincter pupillae war die Konsequenz. In einem Vergleichsfall ohne Pupillotonie war der Exitus eingetreten, bevor die Metastasierung in die Chorioidea deren Verschielung und Hyalinisierung bedingte.

Im Zusammenhang mit POOS' Erwägungen über das Vasomotorium sind andere Beobachter zu erwähnen, denen die Häufigkeit auffällt, in der Patienten mit Pupillotonie oder dem kompletten Syndrom Störungen von Seiten des vegetativen Nervensystems bzw. vasomotorisch erklärbare Krankheiten aufweisen. KYRIELEIS (31) ist der Ansicht, daß sehr oft eine "Übererregbarkeit der vom Sympathicus geförderten Funktionen" festzustellen sei. BUSCH und SCHÄFER (10) ist die signifikante Häufigkeit von vegetativen Störungen offensichtlich. KYRIELEIS (32) konstatiert die Syntropie mit Menière und Migräne. BÜRKI (9) erklärt sich bei einem Patienten eine Pupillotonie durch eine Migräne. KYRIELEIS (31) äußert die Möglichkeit, daß bei einer zoster-bedingten Pupillotonie die begleitende vegetative Fehlfunktion beiden Erscheinungen zugrunde liegt. ⁺⁾ MARRÉ und RICHWIEN (41) können bei einem Patienten mit dem Adie-Syndrom die auch betroffene Akkommodation durch eine Stellatum-Blockade verbessern und

⁺⁾ Der Zoster befällt weit häufiger und intensiver als allgemein angenommen die segmentalen sympathischen Ganglien (DÖRING (16)).

folgern, daß der Sympathicus eine pathogene Rolle spielt. HUERKAMP (23) sieht die Pupillotonie schlechthin als Sympathicus-Reizsymptom an, was ihm die begleitenden vegetativen Störungen bekunden und das Resultat einer Stellatumblockade bestätigt. Verschiedene Autoren vermuten die zervikal-vertebragene Auslösung einer Pupillotonie (PERDRIEL (47), LAFON u.a. (34)).

In dem Beobachtungsgut verschiedener Untersucher sind angeblich an l a g e m ä ß i g e F a k t o r e n nicht zu übersehen. Schon BEHR (7) findet den Habitus der meisten seiner Patienten "neuropathisch". KYRIELEIS (31) fallen bei seinen Probanden außer den schon erwähnten Zügen Konstitutionsanomalien auf (dysplastische Typen, heredo-degenerative Leiden, ziemlich oft ein "Status dysraphicus"); 2-mal tritt das Syndrom erblich auf. Auch RUDOLPH (53) berichtet von einer Pupillotonie bei Mutter und Tochter; an der Existenz einer erblichen Form zweifelt auch KEHRER (27) nicht. LEEUWEN (36) und RUTTNER (55) entdecken in den Familien von Pupillotonie-Patienten oculäre Mikrosymptome, letzterer auch Eigenreflexstörungen. Auch HUERKAMP (23) gelangt anhand eines umfangreichen Beobachtungsgutes zu der Erkenntnis, daß Erbfaktoren dem Syndrom zugrunde liegen können. Während HEUBERGER (21) dem Zusammenhang zwischen psychischen bzw. konstitutionellen Auffälligkeiten und der Pupillotonie sehr kritisch gegenübersteht, glaubt LENZ (37) sogar, eine Ganglionitis ciliaris acuta als ein durch einen Infekt manifestiertes heredo-degeneratives Leiden ansehen zu können.

Während nun einerseits die Verschiedenheit der für die Pupillotonie und das Adie-Syndrom angeschuldigten Noxen die E r k e n n t n i s e i n e s e i n h e i t l i c h e n p a t h o g e n e t i s c h e n P r i n z i p s erschwerten, schien andererseits der vegetative und konstitutionelle Habitus der Betroffenen einen Ansatzpunkt zu einem solchen darzustellen.

Ein solches Prinzip mußte drei Tatsachen gerecht werden:

1. der, daß es sich meist um eine gutartige Störung ohne eruierbare Ursache handelt,
2. dem gelegentlichen offensichtlichen Zusammenhang mit einer - u.U. peripher-lokalisierbaren Läsion und
3. der Tatsache, daß das Adie-Syndrom an Pupille und Eigenreflexen in Erscheinung tritt.

KEHRER (27) lokalisiert, ausgehend von Areflexien bei hypophysären Erkrankungen (Pseudotabes pituitaria Oppenheim) den Ansatzpunkt der Noxe in den Hypothalamus, wo zwei benachbarte den Augenmuskeltonus bzw. die Eigenreflexe regulierende Zentren anzunehmen wären. BECKER und SILOMON (6) stützen die zentrale Genese der Areflexie mit dem Hinweis auf das vegetative Syndrom bei Pneumencephalographie, das eingeleitet wird durch eine Hyporeflexie, sofern auch die basalen Zisternen gefüllt werden, also das basale Zwischenhirn gereizt wird.⁺)

Während verschiedene Verfasser (z.B. BUSCH und SCHÄFER (10), KYRIELEIS (31), KENNEDY u.a. (28)) allein die vegetativen Störungen als ein Indiz für die hypothalamische Genese des Syndroms werten, liegt bei andern kasuistischen Beiträgen

⁺) Zur Frage, wo die Noxe die Eigenreflexe stört, sind zwei neuropathophysiologische Untersuchungen zu erwähnen: ZINGUERMANN (69) erhebt den Befund einer verlängerten Chronaxie und verzögerten galvanischen Erregbarkeit und schließt auf eine Störung der Vorderhornzellen. HARDIN und GAY (19) können indessen die Intaktheit dieser elektromyographisch nachweisen und vermuten eine Degeneration von segmentalen Zwischenneuronen, die aufgrund ihres gemeinsamen Ursprungs mit dem autonomen Nervensystem disponiert sein könnten, an einer degenerativen Störung des vegetativen Nervensystems teilzunehmen. - Hinsichtlich des Konnexes zwischen autonomem Nervensystem und Eigenreflexbogen steht nach ZELLWEGER (68) fest, daß sympathische Nervenfasern den quergestreiften Muskel via Spinalnerv und direkt erreichen, und daß eine Sympathicus-Reizung nicht die Nerven-, jedoch die Muskelchronaxie beeinflusst.

dieser Zusammenhang auf der Hand. Ein Patient BECKERS und SILOMONS (6) zeigt die Kombination von Hemiatrophie des Gesichtes, Menière, Adie-Syndrom und sympathischen Reizerscheinungen (angedeutete Erweiterung der Lidspalte, fragliche leichte Protrusio bulbi). Die Verfasser legen im einzelnen und überzeugend dar, daß nur eine in den Hypothalamus zu verlegende "polysystematisch-monotope Symptomenkopplung" in Betracht kommt. HETZEL und NIEDERMEYER (20) stellen bei einem Patienten mit dem Adie-Syndrom und einem Grand Mal diencephale Funktionsstörungen und eine diffuse Hirnatrophie fest und vermuten deswegen eine Schädigung des Hypothalamus. Auch MORSIER und FRANCESCHETTI (44) können sich die Kombination des Syndroms mit Narkolepsie und einer Hemianhidrosis facio-brachialis nur auf diese Weise erklären. - All diese Beobachtungen scheinen ADIES Hypothese zu bestätigen, daß es sich bei dem Syndrom um eine Störung des vegetativen Nervensystems handelt.

Es ist also verständlich, daß das Zwischenhirn in das Zentrum der pathogenetischen Erwägungen rückte. Es erhebt sich nun die Forderung nach einem diese Tatsache berücksichtigenden, synoptischen pathogenetischen Prinzip, das den verschiedenartigsten kasuistischen Beobachtungen gerecht werden sollte. Unter diesem Aspekt möchten wir die Konzeptionen von 6 Autoren anführen:

1. KEHRER (27) möchte in jedem Fall eine Schädigung der erwähnten zentralen Strukturen unterstellen; er vermutet neben erblichen Schädigungen solche durch eine kindliche Encephalitis oder Diphtherie und rechnet außerdem mit einem "Residual-Syndrom analog der Residualepilepsie". Die Kausalität von anderen, später auftretenden Noxen möchte er grundsätzlich in Frage stellen.
2. HUERKAMP (23) faßt die Pupillotonie (nur mit dieser, nicht mit dem Adie-Syndrom befaßt er sich) prinzipiell als Sympathicus-Reizsymptom auf. Alle nur erdenklichen Schädlichkeiten können den Sympathicus affizieren, sei es nun sein 1. Neuron (u.a. Erbanlagen), sei es sein 2. im Centrum ciliospinale (u.a. auch Beeinflußbarkeit durch

viscerale Afferenzen: Pupillotonie bei Hilusdrüsen-Tbc.) oder sein 3. im Ganglion cervicale craniale entspringendes. Tierexperimentell kann er diese Hypothese untermauern: faradische Reizung des Halssympathicus hat eine tonische Erweiterung der Pupille zur Folge; außerdem therapeutisch: eine Pupillotonie ließ sich weitgehend aufheben durch eine Stellatum-Blockade.

3. BECKER und SILOMON (6) möchten dem Syndrom eine "vegetative oder wahrscheinlich sympathische Desintegration" zugrunde legen, die dadurch zustande kommt, daß der "vegetative Betriebsanteil des Organismus dort gestört wird, wo die maßgeblichen anatomischen bzw. funktionellen Aggregate infolge ihrer dichteren Lage leichter zu beeinträchtigen sind: also im caudalen Hypothalamus oder im Ganglion ciliare".

Die Autoren revidieren ihre anfängliche Vermutung einer Sympathicus-Reizung, weil anderen Untersuchern in einigen Fällen die Kombination von Reiz- und Ausfallserscheinungen begegnete, und weisen diesbezüglich darauf hin, daß eine Sympathicus-Reizung eher zu einer Reflexsteigerung disponieren würde (was z.B. auch von KYRIELEIS (31) gelegentlich beobachtet wurde). - Übrigens deuten die Verfasser die Pathogenese des Syndroms bei dem erwähnten Patienten so, daß dieser zu der vegetativen Dysregulation wahrscheinlich durch eine anlagemäßige Unterwertigkeit des Hirnstamms disponiert war.

4. GROSCH (18) entwickelt eine Theorie anhand seiner Beobachtungen von hirntraumatisch verursachten Adie-Syndromen. Die dieses Erscheinungsbild charakterisierende Veränderung der Psychomotorik bekundet eine Störung der Schlaf-Wach-Regulierung, die in das "mesodiencephale Übergangsgebiet" zu lokalisieren ist. Die Kombination dieser Störung mit dem Adie-Syndrom legt seine mesodiencephale Genese nahe. Hiervon ausgehend gelangt der Verfasser zu der Annahme eines pathogenetischen Mechanismus, der - etwas schematisiert, aber sinngemäß wiedergegeben - folgendermaßen vorzustellen wäre: das mesodiencephale Übergangs-

gebiet steht in wechselseitiger Beziehung im Sinne von Regelkreisen mit der Pupille, der Muskulatur und der Retina (hypothalamische Opticuswurzel zur Steuerung der Lichtempfindlichkeit). Die traumatische vegetative Funktionsstörung des mesodiencephalen Übergangsgebietes führt zu einer tonischen Dysregulation der quergestreiften Muskulatur und Pupille sowie einer Fehlsteuerung der retinalen Lichtempfindlichkeit. Die fehlgesteuerte Peripherie verstärkt und fixiert rückwirkend das zentrale Glied. Da die Fehlsteuerung an jeder Stelle des Regelkreissystems einsetzen kann, ist die periphere Genese der Pupillotonie mit dieser Theorie durchaus vereinbar (Ganglionitis ciliaris). Der Beweis für diese Theorie, das *p e r i p h e r* ausgelöste Adie-Syndrom, steht jedoch noch aus, wie der Verfasser vermerkt. "Man wird daher bei aller Würdigung der Beteiligung der Peripherie im Wirkungskreis des Adie-Syndroms den primären Anstoß doch zentral - im mesodiencephalen Übergangsgebiet - annehmen müssen". Daß diesem Substrat diese Bedeutung zukommt, geht für den Verfasser auch eindeutig aus den psychophysischen Anomalien hervor, die die Syndrom-Patienten oft aufweisen. ⁺⁾

5. KYRIELEIS (30) führt das Syndrom auf eine genetisch bedingte vegetative Regulationsstörung zurück. Diese bedingt eine Funktionsstörung der die Licht- und Konvergenzreaktion vermittelnden Bahnen im Oculomotoriuskern-Gebiet oder Ganglion ciliare und ggf. auch der die Eigenreflexe vermittelnden Strukturen des Zentralnervensystems. Der Pupillenreflexbogen ist, wahrscheinlich via Ganglion ciliare, zusätzlichen vegetativen Einflüssen ausgesetzt. Die Funktionsänderung der genannten Strukturen könnte auf Zellstoffwechselstörungen oder solchen der Durchblutung beruhen. K. warnt davor, aus der Koinzidenz mit einem andern Leiden dessen Kausalität als gegeben anzunehmen. Er ist der Ansicht, daß "*p e r i p h e r e S c h ä d i g u n g e n* des *O c u l o m o t o r i u s* oder des *G a n g l i o n c i l i a r e* eine Pupillotonie, wenn nicht allein verur-

⁺⁾ Im Lichte von GROSCHs Konzeption erscheint die Psychogenie einer Pupillotonie durchaus glaubwürdig, die in je einem Einzelfall von NABER (45) und KENNEDY u.a. (28) unterstellt wird.

sachen, so doch ihre Ausbildung maßgeblich begünstigen können".

6. Abschließend ist an dieser Stelle die schon mehrfach zitierte Studie von LOWENSTEIN und LOEWENFELD (40) aus dem Jahre 1965 zu erwähnen, in der eine kritische Bilanz der gesamten Literatur gezogen wird. ADIE wird vorgeworfen, daß er

1. sein Konzept einer nosologischen Einheit durch Einbeziehung von atypischen Pupillenstörungen und isolierten Reflexstörungen verwässert hat,
2. die Gutartigkeit des Syndroms und der Pupillotonie generalisiert hat (die Verfasser erwähnen die Möglichkeit, daß einer Pupillotonie ein Orbitaltumor zugrunde liegen kann, und warnen vor der Fehldeutung einer träge reagierenden Pupille als Pupillotonie, zu der gleichzeitige Reflexstörungen verleiten könnten) und
3. die weit verbreitete Hypothese aufgestellt hat, daß die Ursache des Syndroms eine Störung des vegetativen Nervensystems wäre (in diesem Zusammenhang werden auch GROSCHs und HUERKAMPs Erörterungen als nebulose Konstruktionen zurückgewiesen).

Diesbezüglich geben die Verfasser zu bedenken, daß

1. Störungen des vegetativen Nervensystems bei den Syndromträgern nicht in signifikanter Häufigkeit auftreten und
2. eine Symptomatik dieser Art einschließlich psychischen Auffälligkeiten wie Depressionen verständlich ist bei Patienten, die von einer Störung betroffen sind, an der möglicherweise das zentrale Nervensystem beteiligt ist. Auch der Auffassung von der heredodegenerativen Grundlage des Syndroms können die Autoren nicht zustimmen. -

Das Zusammentreffen des Syndroms mit den verschiedenartigsten Krankheiten halten sie im allgemeinen für eine rein zufällige Koinzidenz, den kausalen Konnex aber nur dann

für gesichert, wenn sich eine Pupillotonie nach lokalen oder Schädeltraumen bzw. nach lokalen oder Allgemeininfektionen einstellt (es wird auf Berichte über Pupillotonie nach Masern, Grippe, Diphtherie und Herpes zoster hingewiesen). Die Verfasser stellen die infektiöse Ätiologie ganz in den Vordergrund und vermuten subklinische Infektionen als Ursache, wenn solche klinisch nicht manifest sind. -

In der Mecholyt-Hypersensibilität der pupillotonischen Pupille sehen die Autoren entsprechend dem Gesetz der Übererregbarkeit denervierter Effektorzellen ein Indiz dafür, daß die Noxe am peripheren Neuron angreift, d.h. am Ganglion ciliare oder den Nervi ciliares breves; da eine geringergradige Übererregbarkeit diesem Gesetz zufolge bei einer präganglionären Läsion zu erwarten ist, könnte eine geringere Mecholytsensibilität eine intracranielle Schädigung anzeigen. Tierexperimentell werden diese Vorstellungen untermauert. Die ätiologisch-pathogenetische Deutung entspricht der von LENZ (37), der zustimmend zitiert wird, ohne daß jedoch "expressis verbis" sein Begriff der Ganglionitis ciliaris übernommen wird; im Unterschied zu LENZ wird jedoch von diesen Verfassern jede Pupillotonie ohne erkennbare Ursache in diesem Sinne erklärt. - Für die Störung der Eigenreflexe fehlt bisher jeder Ansatz einer Erklärung, wie ausdrücklich vermerkt wird. Daß die Störung den Lichtreflex stärker betrifft als die Konvergenzreaktion, könnte sich z.B. durch eine verschiedene Verletzlichkeit der Zellelemente erklären.

Wenn die infektiöse Ätiologie der Pupillotonie zum allgemeinen Prinzip erhoben wird, muß diese auch generell für die Reflexstörungen zutreffen. ALLEN (5) hat nun über die Art der infektiösen Ätiologie eine Hypothese aufgestellt, deren Vorzug darin besteht, daß sie die Schwierigkeiten aus dem Wege räumt, die die neurologischen Ausfälle einem ätiologisch-pathogenetischen Verständnis bereiten. Es werden eigene und Beobachtungen anderer Autoren angeführt

über zoster-bedingte Facialis- und Oculomotoriuspareesen sowie Pupillotonien mit diskreten oder ohne Hauteffloreszenzen, und der Autor vermutet, daß sich symptomarme und geringgradige Zoster-Infektionen nicht selten verbergen. Ein Zoster ophthalmicus führt nur dann zu einer Pupillotonie, wenn außer dem Ganglion Gasseri auch das Ganglion ciliare von der Infektion befallen ist. Eine Pupillotonie ohne Zoster-Symptomatik kann Ausdruck eines sich nicht zu erkennen gebenden Herpes zoster sein. Das gleiche kann der Fall sein bei einem Adie-Syndrom, da das Virus nicht nur ein einzelnes oder benachbarte Ganglien, sondern auch disseminiert das Nervensystem affizieren kann, also außer dem Ganglion ciliare auch hintere Spinalwurzeln. Der Verfasser regt deswegen an, den Nachweis der Zoster-Ätiologie bei der Pupillotonie und dem Adie-Syndrom durch eine Komplementbindungsreaktion zu erbringen.

C. DIE KLINIK DER PUPILLOTONIE UND DES ADIE-SYNDROMS

1. Die Pupillotonie

Die ausführlichsten Angaben verdanken wir KYRIELEIS, der seine Beobachtungen vor allem in einer Monographie (31) und darüber hinaus in einigen weiteren Veröffentlichungen niedergelegt hat (30, 32, 33).⁺)

Der Pupillenbefund: Die Pupillotonie tritt meist einseitig auf, (RUTTNER (55) fand demgegenüber die Beidseitigkeit in 70 %, konstatiert aber ausdrücklich, daß eine Pupille eventuell nur sehr geringfügig beteiligt ist; dem entspricht KYRIELEIS' Beobachtung, daß am zweiten Auge ggf. atypische Störungen nachzuweisen sind). Die betroffene Pupille ist i.a. die weitere. Unter den üblichen Untersuchungsbedingungen läßt die pupillotonische Pupille keine oder nur eine geringfügige Lichtreaktion erkennen. Mit der Spaltlampe registriert man an der meist entrundeten Pupille eine verstärkte Unruhe, eventuell rhythmisch i.S. des Hippus, und bei Lichtreiz u.U. eine schwache, meist nur einzelne Sektoren betreffende, träge, aber nicht zu einer Miose führende Motilität. Nach 20-40 Minuten Dunkelaufenthalt reagiert die nun weiter gewordene Pupille auf Licht.⁺⁺) Das entscheidende Kriterium ist die Konvergenzmiose, die sofort oder verzögert einsetzt und im Verlauf von wenigen bis vielen Sekunden träge, "kraftvoll aber weich gebremst" abläuft; die Miose übertrifft i.a. das gesunde Auge im Ausschlag; die Mydriase nach Konvergenz dauert oft noch wesentlich länger. Die Akkommodation ist, besonders in der Entspannungsphase, z.T. ebenfalls verzögert (im Beobachtungsgut von KYRIELEIS (31) in 16 %, in dem von RUTTNER (55)

⁺) Wenn der Verfasser nicht ausdrücklich erwähnt wird, wird im folgenden KYRIELEIS' Beschreibung zugrunde gelegt.

⁺⁺) LOWENSTEIN und LOEWENFELD (40) bezweifeln die Ermöglichung des Lichtreflexes durch Dunkelaufenthalt und möchten die dann zu beobachtende Miose auf Konvergenzimpulse zurückführen.

⁺⁾
in 75 %). Die tonisch gestörte Pupille weist ausgesprochene Weitenänderungen auf, u.U. sogar während eines Untersuchungsganges. Weiterhin sind eine tonische Lidschlußmiose (bei versuchtem, aber verhinderten Lidschluß), eine Verlangsamung der Schmerzmydriase zu registrieren sowie bei Reiz der Cornea oder Conjunktiva der sog. sensible Verengungsreflex auszulösen.

Pharmakologische Teste.

1. Von ADLER und SCHEIE (4) wurde der *Mecholyl-Test* eingeführt: die pupillotonische Pupille reagiert auf eine 2,5%-ige Lösung von Mecholyl (=Acetyl-beta-Methylcholin) mit einer ausgiebigen Miose (eine solche konnte von den Autoren bei ungestörten Pupillen nur mit einer Konzentration von mindestens 15 % erzielt werden). KYRIELEIS akzeptiert den Test, weist aber ausdrücklich darauf hin, daß

1. die miotische Wirkung erhebliche Unterschiede aufweist (Ausschlag von 0,5-2,75 mm, Beginn nach 10-30 Minuten) (32) und
2. der Test nicht streng spezifisch ist (geringere Ansprechbarkeit auch bei (unvollständiger) absoluter sowie reflektorischer Pupillenstarre) (31).

HEUBERGER (21) konnte das typische Resultat nur in 50 % erzielen.

2. Von KYRIELEIS (31) wurde weiterhin die überschießende mydriatische Wirkung von Cocain und miotische von Pilocarpin festgestellt und der *Pilocarpin-Cocain-Test* eingeführt (1 Tropfen 2%-iges Cocain, nach 30 Minuten 1 Tropfen 1%-iges Pilocarpin installiert).

3. Geringere Bedeutung mißt KYRIELEIS (31) der von ihm erstmals gesehenen Beeinflussung der pupillotonischen Pupille durch *Strychnin* bei (1 mg sc. verbessert den Lichtreflex, weniger deutlich auch die Konvergenzreaktion, und verengt die Pupille).

⁺⁾
LOWENSTEIN und LOEWENFELD (40) rechnen damit, daß die Störung der Akkommodation häufiger ist, als i.a. angenommen wird, da 1.) ihre Prüfung schwieriger ist als die der Pupillenbewegung, und 2.) subjektive Beschwerden fehlen, wenn die Akkommodationsverzögerung nur geringfügig ist.

Auf A t y p i e n macht uns auch KYRIELEIS (31) aufmerksam:

1. noch recht gute Lichtreaktion (RUTTNER (55) betont, daß die Störung des Lichtreflexes sich langsam entwickelt);
2. die Konvergenzmiose erreicht nicht das Ausmaß der gesunden Pupille;
3. fast gar keine Motilität, wobei dann einer Akkommodotonie die entscheidende diagnostische Bedeutung zukommt;
4. die pupillotonische Pupille ist die engere (GRAVESON (17) fand eine Spanne von 2-9 mm!);
5. Pupillotonie und uncharakteristische Störung oder vollständige Starre der zweiten Pupille;
6. ggf. an einer Pupille oder auch an beiden Pupillen nur atypische Störungen;
7. außerdem ist damit zu rechnen, daß einer Pupillotonie eine andere Störung vorausgeht oder nachfolgt (KYRIELEIS (31): Entwicklung einer Pupillotonie aus einer Ophthalmoplegia interna, POOS (49): die umgekehrte Entwicklung, RUTTNER (55): Übergang einer absoluten und reflektorischen Pupillenstarre in eine Pupillotonie).

D i f f e r e n t i a l d i a g n o s t i s c h ist nach KYRIELEIS (31) zu bedenken, daß die Pupillotonie am ehesten mit der unvollständigen absoluten Pupillenstarre, der häufigsten Pupillenstörung, verwechselt werden kann, dann nämlich, wenn die Pupillotonie beidseitig auftritt und bei Konvergenz nur eine geringe Miose erfolgt. Im Gegensatz zur Pupillotonie ist bei diesem Typ aber die Konvergenzreaktion nach 1-2 Minuten abgeschlossen und dauert ebenso lang wie die Wiedererweiterung. Eine scheinbare unvollständige absolute Pupillenstarre wird sich durch eine Akkommodotonie und lang bestehenbleibende Konvergenzmiose als Pupillotonie ausweisen. Die reflektorische Pupillenstarre, durch eine enge, auf Licht überhaupt nicht, auf Konvergenz meist verstärkt reagierende Pupille gekennzeichnet, kann zu einer Verwechslung nur Anlaß geben, wenn sie - wie BUSCH und SCHÄFER (10)

es erlebten - in einer atypischen Form auftritt (träger Lichtreflex, Erweiterung nach Konvergenz tonisch, keine Miose, Einseitigkeit).

L a n g f r i s t i g e B e o b a c h t u n g e n ergaben folgendes: bei KYRIELEIS' Patienten blieben Pupillotonien im Verlauf von bis zu 8 Jahren meist stationär, ganz gelegentlich prägte sich eine Pupillotonie auch am zweiten Auge nach vielen Jahren aus, oder es verbesserte sich die Funktion am ursprünglich betroffenen Auge.

HEUBERGER (21) und RUTTNER (55) konnten teilweise noch nach Jahrzehnten gleiche Befunde erheben. Letzterer weist außerdem darauf hin, daß sich eine Pupillotonie am Beginn ihrer Entwicklung nicht erkennen läßt und die Befunde schwanken ohne eigentliche Veränderung.

2. D a s A D I E - S Y N D R O M

Dieser Begriff ist - wie schon gesagt - im Gegensatz zu ADIE in der Literatur nur für die Kombination der Pupillotonie mit Eigenreflexstörungen üblich. Solche (Abschwächung oder Ausfälle) treten in signifikanter Häufigkeit bei der Pupillotonie auf (in dem Beobachtungsgut von KYRIELEIS (31) in 80 %, in ADIEs (2) in 68 %, in RUTTNERs (55) in 35 %). Während ADIE (3) konstatiert, daß die oft symmetrische Störung meist und zunächst den ASR betrifft, und auch HEUBERGER (21) ihr Aufsteigen feststellte, war bei RUSSELS (54) Patienten meist der TSR gestört. In zeitlicher Hinsicht sind die neurologischen Störungen nicht mit der Pupillotonie gekoppelt. Bei RUTTNERs (55) Patienten manifestierten sich die Reflexstörungen z.T. auch vor oder nach der Pupillotonie (nicht so bei KYRIELEIS (31)) und ließen jede Entsprechung zum Ausprägungsgrad der Pupillotonie vermissen. Eine solche ist auch keinem andern der uns bekannten Autoren begegnet. ADIE (3) und RUTTNER (55) fiel teilweise ein Fortschreiten der Reflexstörung auf; dem entspricht KYRIELEIS' (31) Feststellung, daß diese nicht stationär ist im Gegensatz zur Pupillotonie. KYRIELEIS (31) informiert uns im übrigen darüber, daß sich die Eigenreflexe z.T. sehr wech-

selhaft verhalten und eventuell "dissoziiert" gestört sind (lebhaft Reflexe kombiniert mit ausgefallenen).

3. A l t e r u n d B e g i n n

Einigkeit besteht im Schrifttum über die bevorzugte Altersstufe, die von der Pupillotonie oder dem Adie-Syndrom betroffen ist. KYRIELEIS (31) beobachtete die Störung überwiegend bei 20- bis 50-Jährigen, HEUBERGER (21) bei 20- bis 40-Jährigen, RUTTNER (55) bei 16- bis 25-Jährigen. In Einzelbeispielen sind die Abweichungen beträchtlich: ADIE (2) erwähnt einen Patienten MOORES, bei dem eine Anisocorie im Alter von 5 Monaten, die tonische Reaktion im Alter von 5 Jahren registriert wurde; LITTLEWOODS und LEWIS' (39) 7-jähriger Patient wurde bereits erwähnt; bei KYRIELEIS (31) reicht die Spanne von 11 bis 79; eine Pupillenasymmetrie hat bei einigen Patienten ADIES (3), nach deren eigenen Angaben, schon immer bestanden. KENNEDY u.a. (28) gewinnen bei der Durchsicht der Literatur den Eindruck, daß die Pupillenstörung vielfach schon seit der Kindheit manifest ist. HEUBERGER (21) gibt ausdrücklich zu bedenken, daß die Entdeckung einer Pupillotonie nichts über deren Beginn sagt; nur zum Teil nämlich verursacht diese ihrem Träger Beschwerden (Visusverschlechterung und/oder Kopfschmerzen, Blendungsgefühl, Doppelt- und Schleiersehen), worauf von HEUBERGER (21), GRAVESON (17) und KYRIELEIS (31) z.B. hingewiesen wird. In seinem umfangreichen Patienten-gut konnte KYRIELEIS (31) die Manifestation der Pupillenstörung nur dreimal genau datieren. Während ADIE (3) diesbezüglich die Beobachtung anführt, daß erst die plötzlich auftretende Mydriase einer schon länger tonisch gestörten Pupille Beschwerden verursachte, nimmt RUTTNER (55) i.a. die umgekehrte Reihenfolge an. ADIE (2) vertritt die Ansicht, daß die Pupillotonie wie auch das vollständige Syndrom sich in jedem Alter manifestieren können, wenn-gleich auch bei ihm die 20- bis 30-Jährigen dominieren.

4. G e s c h l e c h t

Während in der Literatur die Ansicht vorherrscht, daß hauptsächlich Frauen Träger des Syndroms sind (ADIE(2, 3), KENNEDY u.a. (28), HEUBERGER (21)), sind bei KYRIELEIS'(31) Patienten beide Geschlechter gleich häufig vertreten.

E i g e n e U n t e r s u c h u n g e n =====

A. M E T H O D I K u n d M A T E R I A L

Unsere Untersuchungen betreffen Patienten, bei denen im Verlauf der letzten sieben Jahre in der Neurologischen oder Ophthalmologischen Poliklinik der Freien Universität Berlin der Befund einer Pupillotonie oder eines Adie-Syndroms erhoben wurde.

Unsere Nachuntersuchungen nahmen wir in einem Abstand von mehreren Monaten bis Jahren nach der Erstuntersuchung vor, so daß nur zum Teil von einer Verlaufsbeobachtung die Rede sein kann. Die optimalen Bedingungen sind allerdings auch dann nicht erfüllt, weil

1. die Erstuntersuchung durch einen anderen Untersucher erfolgte,
2. bei der Erstuntersuchung im Rahmen der poliklinischen Sprechstunde das übliche Untersuchungsprogramm einem atypischen Befund unter Umständen nicht gerecht wurde und
3. das Protokoll der Erstuntersuchung z.T. für einen Vergleich zu wenig detailliert war.

Zu der Untersuchung gehörten eine anamnestiche Exploration, eine Prüfung der serologischen Luesreaktionen sowie eine neurologische und ophthalmologische Befunderhebung.

Die letztere bestand in einer Beobachtung der Reaktionen, der Form und des Bewegungscharakters der Pupillen mit Hilfe der Spaltlampe, einer Messung der Pupillenweite mit dem Keratometer, bei fehlendem Lichtreflex einem Dunkelversuch (Beobachtung der Lichterregbarkeit nach 30 Minuten Aufenthalt in einem absolut verdunkelten Raum), einem Mecholyl-Test (Messung der Pupillenweite beidseits 10, 20, 30 und 40 Minuten nach Einträufeln von 1 Tropfen einer 2,5%-igen Mecholyl-Lösung), bei atypischen und auch durch den Mecholyl-Test nicht eindeutig als Pupillotonie verifizierbaren Befunden einem Pilocarpin-Cocain-Test (Vergleich der Mydriase der beiden Pupillen 10, 20 und 30 Minuten nach Einträufeln von 1 Tropfen 2%-iger Cocainlösung und der Miose 20 Minuten nach anschließendem Einträufeln von 1 Tropfen 1%-iger Pilocarpin-Lösung), einer Prüfung der Akkommodation und einer Augenhintergrundspiegelung.

B.

UNTERSUCHUNGSPROTOKOLLE

1. Frau S., 40-jährig, wird im August 1966 wegen einer Anisocorie und Störungen der Eigenreflexe vorgestellt. An der linken, engeren Pupille wird eine, in der Augenpoliklinik bestätigte Pupillotonie diagnostiziert; bei einem beidseitigen Ausfall des ASR besteht an einem Adie-Syndrom kein Zweifel.

Fast 3 Monate später untersuchen wir Frau S.

Anamnese: mit 8 Jahren Scharlach, vor 2 Jahren Nierenbeckenentzündung. Regelmäßige Behandlung wegen Schwindels und, besonders prämenstruell auftretender Kopfschmerzen. Eine Ungleichheit der Pupillen ist bereits im Alter von 7, 8 Jahren aufgefallen.

Allgemeinuntersuchung: etwas vergrößerte, symmetrische und weiche Struma ohne Anhalt für eine Hyperthyreose. Blutdruck 130/90 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: beidseits Ausfall des ASR.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

L i n k e Pupille: deutlich entrundet, größter Durchmesser horizontal, 2 mm, keine Unruhe. Im Ausschlag geringfügige, in 1 Sekunde beendete und nur den Sektor von 5 bis 11 Uhr erfassende Lichtreaktion. Konvergenzmiose ausgiebig, nach ca. 35 Sekunden, Mydriase bei Blick in die Ferne nach ca. 20 Sekunden beendet. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: deutlich entrundet, annähernd vertikal-oval, im horizontalen Durchmesser 3 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 3 auf 2,5 mm, keine der rechten.

Fundus: rechts temporaler, links auch nasaler Pigmentconus, sonst unauffällig. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 40-jährigen Frau wird ein Adie-Syndrom entdeckt, das in einer Pupillotonie links und einem beidseitigen Ausfall des ASR besteht. Bemerkenswert ist, daß

1. die betroffene Pupille die engere ist im Gegensatz zu den üblichen Kriterien und
2. eine Anisocorie und somit wahrscheinlich auch die Pupillotonie schon seit Kindheit bestanden hat. Es ist deshalb sehr wahrscheinlich, daß sich das komplette Syndrom schon vor dem typischen Manifestationsalter ausgeprägt hat.

Nach den anamnestischen Angaben kommt die Möglichkeit in Betracht, daß das Syndrom auf einen Scharlach zurückzuführen ist.

2. Frau M., 35-jährig, wird im Juni 1966 konsiliarisch von der Augenpoliklinik vorgestellt, nachdem dort rechts eine Pupillotonie festgestellt ist. Der neurologische Status weist keine Störungen auf; die serologischen Luesreaktionen fallen negativ aus.

7 Monate später untersuchen wir Frau M.

Anamnese: regelmäßige Behandlung wegen zu niedrigen Blutdrucks. Die Pupillenstörung führt die Patientin auf eine 1 1/2 Jahre vor der Erstuntersuchung durchgemachte Grippe zurück: einige Wochen nach der verzögerten Rekonvaleszenz bemerkte die Patientin eine Pupillenerweiterung rechts. Seither muß die Patientin beim Nahsehen das rechte Auge schließen, um nicht verschwommen zu sehen, und leidet unter Blendungsgefühl und gelegentlichem Druck im rechten Auge.

Allgemeinuntersuchung: keine krankhaften Organbefunde.
Blutdruck 120/95 mm Hg.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: keine Ausfälle.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

R e c h t e Pupille: deutlich entrundet, fast vertikal-oval, im horizontalen Durchmesser 5 mm, keine Unruhe. Geringfügige

und nur den Sektor von 2 bis 6 Uhr betreffende Lichtreaktion, Konvergenzmiose nur in dem Sektor von 12 bis 6 Uhr und nach 6 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 10 Sekunden abgeschlossen und schubweise verlaufend. Akkommodation nicht verzögert.

Linke Pupille: rund, 4 mm, starke arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 5 auf 3 mm, keine der linken.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 35-jährigen Frau manifestiert sich im Gefolge einer fieberhaften Erkältung eine Pupillotonie rechts. Die Frau selbst kann den Beginn der Störung glaubwürdig datieren, da deren Entdeckung mit dem Beginn von Sehstörungen zusammenfällt. Die periphere Genese im speziellen Sinne der Ganglionitis ciliaris ist unter diesen Umständen sehr wahrscheinlich.

3. Frau N., 43-jährig, wird im Mai 1965 von einem Augenarzt vorgestellt, der rechts eine inkomplette absolute Pupillenstarre vermutet. Die Pupillenstörung erweist sich jedoch, wie bei dem ophthalmologischen Konsilium bestätigt wird, als Pupillotonie. Ca. 6 Monate später kann bei einer Kontrolluntersuchung die Diagnose aufrechterhalten werden.

Weitere 6 Monate später untersuchen wir Frau N.

Anamnese: Wenige Wochen vor der augenärztlichen Untersuchung wurde von der Umgebung eine Pupillenungleichheit bemerkt. Etwas später begannen Beschwerden: Tränen des rechten Auges beim Lesen, Blendungsgefühl, Spannungsgefühl oberhalb des rechten Auges nach längerem Nahsehen. Weitere Beschwerden: schon seit Jahren Kopfschmerzen, oft nur die rechte Seite betreffend; besonders nachts und vor allem auf der rechten Seite ziehende Schmerzen der Ellenbogen.

Allgemeinuntersuchung: Adipositas, Varicosis, Hypertrichosis der unteren Extremitäten. Blutdruck 120/90 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: ASR rechts abge-
schwächt, sonst keine Störungen.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

R e c h t e Pupille: etwas entrundet, längster Durchmesser fast vertikal, im horizontalen Durchmesser 3,5 mm, geringfügige arhythmische Unruhe. Angedeutete, 2 Sekunden dauernde Lichtreaktion, ausgiebige und nach 2 Sekunden abgeschlossene Konvergenzmiose, Mydriase beim Blick in die Ferne nach 2 Sekunden beendet. Akkommodation nicht verzögert.

Linke Pupille: rund, 2,5 mm, ausgesprochener Hippus, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 3,5 auf 2 mm, keine der linken.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 43-jährigen Frau wird eine Pupillotonie rechte entdeckt und auf der gleichen Seite eine Abschwächung des ASR. Vermutlich fällt die Entdeckung der Pupillenstörung mit ihrer Manifestation zusammen, da eine entsprechende Symptomatik beginnt. Wegen der nur gering verzögerten Konvergenzreaktion und der auch ohne Dunkelauenthalt noch diskreten Lichtreaktion kam zunächst differentialdiagnostisch eine inkomplette absolute Pupillenstarre in Betracht. Die Kombination mit einer Eigenreflexstörung, der typische Ausfall des Mecholyl-Testes und das Fehlen von Anzeichen einer anderen neurologischen Affektion, insbesondere einer luischen Infektion, lassen jedoch ein Adie-Syndrom mit größter Wahrscheinlichkeit annehmen. Die Ursache des Syndroms bleibt verborgen.

4. Frau S., 52-jährig, wird im April 1965 vorgestellt, weil wiederholt auf neurologischen Stationen der Verdacht auf einen hirnorganischen Prozeß aufgekommen ist, ohne daß man dieser Frage konsequent nachgegangen ist. Aus Berichten ist folgendes zu entnehmen: 1958 Vermutung eines Morgagni-Syndroms, 1959 anderenorts eines hirnorganischen Prozesses als dessen Ursache, 2 Monate später auf

der gleichen Abteilung Feststellung einer Vermehrung des lumbalen Liquoreiweisses. Im März 1965 lernen wir Frau S. auf einer internen Abteilung kennen (Einweisung wegen rechtsseitiger Oberbauchbeschwerden). Bei der schwerbesinnlichen, affektinkontinenten und depressiven Patientin konstatieren wir links eine Mydriase, fehlende Licht- und tonische Konvergenzreaktion der Pupille sowie einen Ausfall des gleichseitigen PSR. Die Patientin verläßt eigenmächtig die Station. Gemäß unserem Vorschlag erfolgt die Vorstellung in der Neurologischen Poliklinik. Das Resultat der Untersuchung: Morgagni-Syndrom (Adipositas, geringe Hypertrichosis der unteren Extremitäten, Hyperostosis frontalis interna), Pupillotonie links, Reflexstörungen der unteren Extremitäten. Wegen Depressionen wird die Einweisung auf eine psychiatrische Abteilung empfohlen. Demgemäß im Herbst des gleichen Jahres stationärer Aufenthalt in der Universitäts-Nervenkl. Aus der Epikrise geht hervor, daß es sich um einen schizophrenen Defektzustand und ein Adie-Syndrom handelt und der Verdacht auf einen hirnrorganischen Prozeß besteht (Befunde im einzelnen: Pneum- und Elektroencephalographie unauffällig, im Liquor 15/3 Zellen, Luesreaktionen im Liquor und Blut negativ); vor Abschluß der Diagnostik verläßt die Patientin wieder eigenmächtig die Station.

Im April 1966 nehmen wir eine Nachuntersuchung vor.

Folgende Beschwerden gibt die Patientin an: Verkrampfung des linken Oberschenkels, von der rechten Nackenpartie in den gleichseitigen Arm ausstrahlende Schmerzen (röntgenologisch vor ca. 3 Monaten, wie von dem Hausarzt zu erfahren, "erhebliche Osteochondrose der Halswirbelsäule"). Eine Pupillenerweiterung links ist erstmalig 1957 der Umgebung aufgefallen. Kurz zuvor Beginn von bevorzugt linksseitigen Kopfschmerzen. Links Neigung zu Tränen. Weiterhin: aufsteigende Hitze (Menopause vor 5 Jahren). Venerische Infektionen werden negiert. In der Verwandtschaft keine erblichen, Nerven- oder Augenkrankheiten.

Allgemeinuntersuchung: außer den erwähnten Befunden verstärkter Dermographismus ruber.
Blutdruck 160/100 mm Hg.

Neurologischer Befund: PSR links nicht auslösbar, ASR rechts nur schwach, links erloschen. BSR und TSR rechts etwas abgeschwächt.

Ophthalmologischer Befund:

Linke Pupille: etwas entrundet, fast vertikal-oval, im horizontalen Durchmesser 3,5 mm, keine Unruhe. Lichtreaktionen erloschen, Konvergenzmiose ausgiebig, nach 10 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 5 Sekunden. Auch nach Dunkelaufenthalt keine Lichtreaktion. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: deutlich entrundet, größter Durchmesser horizontal, 4 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 4 auf 2, 3 mm, keine der rechten.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

Epikrise: Bei einer 52-jährigen Frau wird ein Adie-Syndrom diagnostiziert, das in einer Pupillotonie links und Eigenreflexstörungen aller Extremitäten besteht. Möglicherweise hat sich die Pupillotonie 8 Jahre vor der Diagnosestellung ausgeprägt. Im Verlauf eines Jahres ist eine deutliche Zunahme der Reflexstörungen zu verzeichnen. Die Frau weist außerdem die Merkmale des sog. Morgagni-Syndroms auf, nämlich eine Adipositas, Hypertrichosis, Hyperostosis frontalis interna und psychische Veränderungen. Die Fahndung nach einem hirnorganischen Prozeß ist angezeigt aus zwei Gründen: erstens ist die Auffassung des Morgagni-Syndroms als nosologische Einheit nach SCHNEEBERG u.a. (61) nicht aufrechtzuerhalten, zweitens ist eine gemeinsame Ursache des Adie-Syndroms und der psychopathologischen Veränderungen wahrscheinlicher als eine zufällige Koinzidenz, m.a.W.: wahrscheinlich ist dieses Adie-Syndrom keine gutartige Anomalie oder Störung und sind die psychischen Veränderungen keine endogene Psychose.

Diese Erwägungen werden unterstrichen durch die mehrfach ermittelte leichte Erhöhung des Liquoreiweißes. Als Lokalisation des Prozesses kommt am ehesten das mesodiencephale Übergangsgebiet in Betracht. Bedauerlicherweise hat sich die Patientin einer weiteren Diagnostik entzogen.

5. Herr G., 54-jährig, sucht im März 1966 einen Augenarzt wegen einer der Umgebung wenige Wochen zuvor aufgefallenen Pupillenerweiterung rechts auf. Bei einem neurologischen Konsilium sind pathologische Befunde nicht zu erheben und fallen serologische und Liquor-Luesreaktionen negativ aus. Daraufhin Vorstellung in der Augenpoliklinik, wo eine Pupillotonie rechts diagnostiziert wird. Die ergänzende neurologische Untersuchung ergibt nichts Auffälliges.

10 Tage später untersuchen wir Herrn G.

Anamnese: seit der Feststellung der Anisocorie erhöhte Lichtempfindlichkeit. Reinigungszwang, übertriebener Ordnungssinn. Seit mehreren Jahren gelegentlich vom Nacken ausgehende Kopfschmerzen im Liegen. Seit 1/4 Jahr Neigung zu Nüchternnerbrechen, was durch Zähneputzen und Geruch von Rasierwasser provoziert wird. Im Krieg Verwundung; eine Röntgenaufnahme zeigt einen Splitter im rechten Unterkieferast.

Allgemeinuntersuchung: kein krankhafter Organbefund.

Blutdruck 130/90 mm Hg.

Neurologischer Befund: keine Ausfälle.

Ophthalmologischer Befund:

Rechte Pupille: etwas exzentrisch, entrundet, fast horizontal-oval, im horizontalen Durchmesser 6 mm, geringgradiges arhythmisches Wogen, was durch Lichtreiz, besonders im unteren Bereich, verstärkt wird. Konvergenzmiose und Mydriase beim Blick in die Ferne nur von geringem Aus Schlag und nach 3 Sekunden beendet. Auch nach Dunkelaufenthalt keine Lichtmiose. Akkommodation nicht verzögert.

Linke Pupille: etwas entrundet, annähernd vertikal-oval, im horizontalen Durchmesser 3 mm, träges arhythmisches Wogen des Pupillarsaumes. Prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 6 auf 2 mm, keine der linken.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

Fast 5 Monate später erneute Vorstellung auf Veranlassung der Augenpoliklinik. Seit einigen Wochen tritt das Nüchternerbrechen häufiger auf. Bereits seit 6 Monaten Libido-verlust. Von dem Untersucher wird außer einem deutlichen Lippenreflex nichts Regelwidriges bemerkt, die Entwicklung eines zerebralen Abbau-Syndroms vermutet und die weitere Beobachtung zum Ausschluß eines raumfordernden intracraniellen Prozesses für nötig erachtet.

E p i k r i s e : Bei einem 54-jährigen Mann wird eine Pupillotonie rechts erkannt. Unter Libidoverlust und Nüchternerbrechen leidet der Patient seit der Zeit, in der der Umgebung eine Anisocorie auffiel. Diese Erscheinungen geben Anlaß, einen hirnorganischen Prozeß zu vermuten. Da auch bei einer Kontrolluntersuchung nach 5 Monaten neurologische Ausfälle nicht nachweisbar sind, lautet die vorläufige Vermutungsdiagnose "Zerebrales Abbausyndrom". Das Gewicht der Symptomatik jedoch, die noch dazu eine Zunahme erkennen läßt, ist eine Indikation, bei der weiteren Beobachtung einen lokalen, wachsenden hirnorganischen Prozeß auszuschließen. Wegen der zeitlichen Zusammenhänge der Symptomatik besteht kein Zweifel an der zentralen Genese der Pupillotonie, so daß sie als Herdsymptom zu werten ist. Im übrigen ist das (vorläufige) Fehlen weiterer Herdausfälle kein Argument gegen einen Tumor; andererseits ist mit dem negativen Ausfall der serologischen und Liquor-Luesreaktionen auch der Beweis gegen die luische Ätiologie nicht erbracht.

6. Frau M., 52-jährig, wird im April 1965 wegen einer rechtsseitigen Pupillenstarre vorgestellt. Neurologisch ergibt sich eine Hypalgesie der Stirn und eine leichte Abschwächung der Eigenreflexe der oberen Extremität auf der gleichen Seite (bei einer Kontrolle zwei Wochen später keine Asymmetrie mehr) und der Bauchhautreflexe auf der Gegenseite. Röntgenologisch Schädel einschließlich Spezialaufnahme der Sella unauffällig; EEG etwas spannungsgering, dysrhythmisch, aber symmetrisch. - Serologische Luesreaktionen negativ. Bei dem ophthalmologischen Konsilium wird die Pupillenstörung als Pupillotonie beurteilt.

Etwa 1 Jahr später untersuchen wir Frau M.

Anamnese: 1947 Lungentuberkulose, seither Kreislaufstörungen. Während der Menstruation Kopfschmerzen mit Ausstrahlung zum Nacken und Übelkeit. Im Januar 1966 Kuraufenthalt, Abschußdiagnose: Zervikal-Lumbal-Syndrom, chronische Bronchitis, hypotone Kreislaufstörungen. - Im Februar 1965 grippaler Infekt, danach fiel der Patientin eine Pupillenerweiterung rechts auf, seither verstärkte Lichtempfindlichkeit.

Allgemeinuntersuchung: verstärkter Dermographismus ruber, sonst kein auffälliger Befund.

Blutdruck 135/90 mm Hg.

Neurologischer Befund: Im rechten Stirn- und Wangengebiet Hypästhesie. Bauchhautreflex im rechten unteren Quadranten erloschen. Regelrechtes Verhalten der Eigenreflexe.

Ophthalmologischer Befund:

Rechte Pupille: mäßig entrundet, größter Durchmesser fast horizontal, 4 mm, geringe arhythmische Unruhe. Geringfügige Lichtreaktion im Sektor von 3 bis 6 Uhr, ausgiebige, 7 Sekunden dauernde Konvergenzmiose, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 10 Sekunden abgeschlossen. Akkommodation und ihre Erschlaffung in ca. 1,5 Sekunden. Nach Dunkelaufenthalt angedeutete Lichtmiose.

Linke Pupille: rund, 3,5 mm, mittelgradige arhythmische

Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 4 auf 2,5 mm, keine der linken.

Fundus: angedeutete, wenige Gunn'sche Phänomene. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 52-jährigen Frau tritt im Anschluß an einen katarrhalischen Infekt der oberen Luftwege eine Pupillotonie rechts auf. Ein wechselhaftes, gering normabweichendes Verhalten der Eigenreflexe und Sensibilitätsstörungen des rechten Nervus trigeminus sind Anlaß zu einer eingehenden neurologischen Diagnostik, die jedoch keine ernste neurologische Affektion ermitteln kann. Bei einer Kontrolle nach 1 Jahr wird die Pupillotonie bestätigt, eine Störung der Eigenreflexe jedoch vermißt. Die zeitliche Kopplung der Pupillotonie mit dem Infekt läßt die periphere Genese im speziellen Sinne der Ganglionitis ciliaris vermuten. Bemerkenswert ist, daß die Frau ausgesprochen vegetativ stigmatisiert ist, die Symptomatik eines Zervikal-Syndroms aufweist und sich zudem in der hormonellen Umstellungsphase befindet.

7. Bei Frau D., 30-jährig, wird im Februar 1966 bei einer Arbeitseinstellungsuntersuchung eine rechtsseitige "Pupillenstarre" entdeckt. Deswegen kurz darauf Vorstellung in der Neurologischen Poliklinik, wobei ein ungestörter neurologischer Status erhoben wird. Die Pupillenstörung wird bei dem ophthalmologischen Konsilium als Pupillotonie angesehen.

5 Wochen später untersuchen wir Frau D.

Anamnese: Im Herbst 1965 anhand eines Radiojod-Testes Feststellung einer leichten Überfunktion der Schilddrüse; keine entsprechende Therapie, auf die Störung bezogene Beschwerden (Nervosität, Schlaflosigkeit, Neigung zu Weinen) sind seit der Untersuchung nicht mehr aufgetreten. Bei gezielter diesbezüglicher Befragung kann kein Anhalt für eine Hyperthyreose gewonnen werden. - 2 Jahre vor der Untersuchung im Februar 1966 mußte die Patientin eine augenärztliche Poliklinik

aufsuchen, weil ein Haarspraymittel in die Augen geraten war; dabei wurde angeblich eine Pupillenasymmetrie bemerkt. Seither erhöhte Lichtempfindlichkeit.

Allgemeinuntersuchung: symmetrische, weiche, kleinapfelgroße Struma ohne Schwirren und Anzeichen einer Hyperthyreose. Blutdruck 105/60 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

Neurologischer Befund: Bauchhautreflexe in allen Quadranten nicht auslösbar.

Ophthalmologischer Befund:

Rechte Pupille: etwas entrundet, längster Durchmesser vertikal, im horizontalen Durchmesser 4 mm, geringfügiges träges Wogen. Gewisse Verstärkung dieser Unruhe bei Lichtreiz, Konvergenzmiose ausgiebig und nach 7 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 9 Sekunden abgeschlossen. Akkommodation nicht verzögert. Nach Dunkelaufenthalt keine Lichtreaktion.

Linke Pupille: rund, 5 mm, keine Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 4 auf 2,5 mm, keine der linken.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

Epikrise: Bei einer 28-jährigen Frau wird bei einer augenärztlichen Behandlung, die wegen chemischer Reizung durch ein Haarspraymittel erfolgt, eine Anisocorie entdeckt. 2 Jahre später wird man erneut aufmerksam auf diesen Befund, der (nun) in einer typischen Pupillotonie rechts besteht. Abweichend von den typischen Kriterien ist die pupillotonische Pupille die engere. Die Ätiologie der Störung und der Zeitpunkt ihrer Manifestation bleiben ungeklärt. Eine Verursachung durch die chemische Reizung dürfte wohl kaum in Betracht kommen. Vermutlich hat die Pupillotonie schon längere Zeit bestanden und wurde eine schon längere Lichtempfindlichkeit erst seit diesem Ereignis von der Frau registriert. Die Tatsache, daß sie bis zu der erneuten Untersuchung 2 Jahre später der Störung keine besondere Aufmerk-

samkeit schenkt, stützt diese Vermutung. Der Hinweis der Frau auf eine 1 1/2 Jahre vor der Feststellung der Pupillenstörung gezielt diagnostisch gesicherte Hyperthyreose ist nicht verwertbar, da, ohne daß eine entsprechende Therapie durchgeführt wurde, zur Zeit kein Indiz für eine Hyperthyreose zu erkennen ist.

8. Bei Frau L., 37-jährig, wird im September 1963 in der Augenpoliklinik ein Hordeolum des linken Oberlides inzidiert und dabei eine Pupillotonie der gleichen Seite entdeckt. Einige Wochen später wird die Patientin ergänzend in der Neurologischen Poliklinik untersucht, wobei ein normaler neurologischer Status erhoben wird. Seit 6 Monaten bestehende Nacken-Hinterkopfschmerzen werden auf eine zervikal-vertebragene Wurzelirritation zurückgeführt, da die klopfempfindliche und bewegungseingeschränkte Halswirbelsäule röntgenologisch eine Skoliose und Streckung im unteren Bereich bei einer mäßigen Osteochondrose im oberen Bereich aufweist. - Serologische Luesreaktionen negativ.

Fast 2 Jahre später untersuchen wir die Patientin.

Anamnese: Eine Pupillenerweiterung rechts war der Umgebung wenige Wochen vor der augenärztlichen Behandlung aufgefallen. Nach längerer Sehbelastung Zucken in den Augenlidern, oft Blendungsgefühl. Weitere Beschwerden: morgens abgestorbene Hände und Füße, Nacken-Hinterkopfschmerzen mit Ausstrahlung bis in die Finger, Schwindel beim Bücken und Aufrichten aus liegender Stellung.

Allgemeinuntersuchung: insgesamt druckschmerzhaft und besonders bei Reklination schmerzhaft Halswirbelsäule. Blutdruck 125/90 mm Hg.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: keine Ausfälle.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

L i n k e Pupille: ausgeprägt entrundet, längster Durchmesser vertikal, horizontaler Durchmesser 4 mm, keine Unruhe. Bei Lichtreiz diskretes Wogen an einigen Stellen des Pupillarsaumes, geringfügige Konvergenzmiose, nach 70

Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 2 Sekunden abgeschlossen. Nach Dunkelaufenthalt keine Lichtmiose. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: exzentrisch, weniger entrundet als links, 3 mm, ausgeprägter Hippus. Prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 3,5 auf 2,5 mm, keine der rechten.

Fundus: beidseits temporaler Pigmentconus, links 2 Papillendurchmesser temporal parapapillär Pigmenteinlagerung. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 37-jährigen Frau wird man anlässlich der Behandlung eines Hordeolums auf eine linksseitige Pupillotonie aufmerksam. Ein beidseitiges oberes und unteres Zervikal-Syndrom mit röntgenologischen Veränderungen der Halswirbelsäule besteht seit ca. 6 Monaten. Vermutlich hat sich die Pupillotonie in diesem Zeitraum ausgebildet (Beschwerden, Beobachtungen der Umgebung). Da außerdem die Pupillotonie, auch bei einer Nachuntersuchung nach fast 2 Jahren, nicht mit Störungen der Eigenreflexe einhergeht, ist unter diesen Umständen die zervikal-vertebragene Auslösung denkbar.

9. Herr T., 48-jährig, wird im November 1964 wegen Taubheitsgefühls an den Händen und der linken Körperhälfte sowie einer Anisocorie vorgestellt. Außer einem beidseitigen Ausfall des ASR sind normabweichende Befunde nicht zu erheben; einer Mydriase links entspricht, wie das ophthalmologische Konsilium ergibt, eine unvollständige absolute Pupillenstarre. Da die Ätiologie verborgen bleibt, wird der Patient in den folgenden Monaten wiederholt kontrolliert. Während keine Änderung des neurologischen Befundes zu verzeichnen ist, wird nach fast 9 Monaten links eine typische Pupillotonie diagnostiziert, so daß das Erscheinungsbild als Adie-Syndrom angesehen wird. Etwa 8 Monate später untersuchen wir den Patienten.

Anamnese: Die erwähnten Parästhesien treten vor allem morgens, an der linken Körperhälfte und beiden Händen auf, außerdem gelegentlich Hinterkopfschmerzen und nächtliche Schmerzen der Hände.

Röntgenologischer Befund der Halswirbelsäule: leichte multiple Spondylarthrose und angedeutete Uncovertebral-Arthrose. Ein Nervenarzt bemerkt eine Pupillenstörung kurz nach Beginn von Verschwommensehen. Alle Erscheinungen begannen etwa 1 Jahr vor der Erstuntersuchung in der Neurologischen Poliklinik.

Allgemeinuntersuchung: leichte Crepitatio der in allen Achsen aktiv und passiv frei beweglichen Halswirbelsäule. Blutdruck 150/110 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: ASR beidseits nur schwach auslösbar.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

L i n k e Pupille: etwas entrundet, 6 mm, angedeutetes träges Wogen. Geringfügige, nach 4 Sekunden beendete Lichtmiose, Konvergenzmiose nur von geringem Ausschlag und nach 5 Sekunden abgeschlossen, Mydriase bei Blick in die Ferne auch 5 Sekunden dauernd. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: rund, 3,5 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 5,5 auf 2,5 mm, keine der rechten.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einem 48-jährigen Mann wird eine unvollständige absolute Pupillenstarre links und ein beidseitiger Ausfall des ASR festgestellt. Außerdem ist eine Symptomatik im Sinne eines oberen und vor allem unteren Zervikal-Syndroms beidseitig ausgeprägt. Parästhesien betreffen auch den Stamm und die unteren Extremitäten, ohne daß in

diesem Bereich wie auch an den oberen Extremitäten Sensibilitätsstörungen objektiviert werden können. Bei der unter diesen Umständen angezeigten Verlaufsbeobachtung zeigt sich 3/4 Jahr später eine Pupillotonie. Nach dem 1. Untersuchungsprotokoll scheint es sich tatsächlich um einen Typenwandel der Pupillenstörung zu handeln. Weitere 8 Monate später kann die Pupillotonie bestätigt, aber der ASR schwach ausgelöst werden; es kann nicht entschieden werden, ob sich das Reflexverhalten tatsächlich geändert hat (verschiedene Untersucher !). Die Pupillotonie ist aufgetreten in zeitlicher Koinzidenz mit dem Zervikal-Syndrom.

10. Bei Frau R., 39-jährig, wird im Dezember 1964 in der Augenpoliklinik eine Pupillotonie links diagnostiziert. Vor allem wegen einer 1945 durchgemachten Lues wird die Patientin einem neurologischen Konsilium zugeführt. Der neurologische Status weist jedoch keine Ausfälle auf, und die serologischen Luesreaktionen fallen negativ aus (nach Angaben der Patientin war dies schon 1948 nach einer Salvarsankur der Fall). Es wird vorgeschlagen, die Patientin bei neuartigen Beschwerden wieder vorzustellen.
Nach 7 Monaten untersuchen wir Frau R.

Anamnese: Seit einigen Jahren Krämpfe der Zunge, Arme und Beine. Seit 1 Jahr Kreislaufstörungen. Wenige Wochen vor der ophthalmologischen Untersuchung war der Umgebung eine Anisocorie aufgefallen. Etwas später stellte sich Verschwommensehen beim Lesen ein, das trotz Korrektur einer Refraktionsanomalie bestehen blieb.

Allgemeinuntersuchung: pflaumengroße, weiche und symmetrische Struma ohne Hinweise für eine Hyperthyreose. Blutdruck 130/95 mm Hg.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: links alle Eigenreflexe erloschen, rechts der ASR. Keine Sensibilitätsstörungen oder Ataxie.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

L i n k e Pupille: deutlich entrundet, größter Durchmesser fast vertikal, im horizontalen Durchmesser 4 mm, keine Unruhe. Bei Lichtreiz eben merkbare, den Pupillarsaum unter-

schiedlich betreffende und wurmförmige Motilität. Ausgiebige, nach 4 Sekunden beendete Konvergenzmiose, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 6 Sekunden abgeschlossen.

Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: rund, 3 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 4,5 auf 2,5 mm, keine der rechten.

Fundus: pigmentarm, sonst regelrecht. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 39-jährigen Frau manifestiert sich fast 20 Jahre nach einer mit Salvarsan behandelten Lues eine Pupillotonie links, während Anzeichen einer Neurolues nicht nachzuweisen sind und die serologischen Luesreaktionen negativ ausfallen. 7 Monate später hat sich der Pupillenbefund im Prinzip nicht geändert, haben sich diesem aber Ausfälle der Eigenreflexe hinzugesellt; Merkmale einer Tabes dorsalis, nämlich sensible Ausfälle sowie eine Ataxie und Hypotonie werden jedoch vermißt. Andererseits könnten die von der Frau angegebenen Krämpfe der Zunge, Arme und Beine eine beginnende luische Hinterstrangerkrankung anzeigen. Das Intervall von 20 Jahren ist für eine solche noch nicht zu lang. $1\frac{3}{4}$ Jahr später leistet die Patientin einer Aufforderung zu einer Kontrolluntersuchung, bei der eine Liquoruntersuchung erwogen werden soll, leider nicht Folge. Unter diesen Umständen kann eine Entscheidung, ob das Adie-Syndrom in einer kausalen Beziehung zu der luischen Infektion steht, nicht getroffen werden.

11. Frau H., 26-jährig, wird im Oktober 1963 wegen einer Anisocorie vorgestellt. Dieser liegt, was in der Augenpoliklinik bestätigt wird, eine Pupillotonie links zugrunde. Da außerdem rechts der ASR fast erloschen ist, wird ein Adie-Syndrom angenommen. - Die serologischen Luesreaktionen fallen negativ aus.

2 Jahre später untersuchen wir Frau H.

Anamnese: 3 Monate vor der Erstuntersuchung plötzlich starke Schmerzen hinter dem linken Auge, seither, besonders am Abend, Stechen in der gleichen Region und Verschwommensehen.

Allgemeinuntersuchung: apfelgroße, weiche, symmetrische Struma ohne Schwirren oder sonstige Indizien einer Hyperthyreose. Erythema fugax, deutliches Chvostek'sches Phänomen, untere Extremitäten livide gefleckt und kühl, über allen Herzostien leises Systolicum. Blutdruck 120/80 mm Hg.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: PSR seitengleich lebhaft mit verbreiteter Reflexzone, übriges Reflexverhalten regelrecht.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:
L i n k e Pupille: exzentrisch, entrundet, größter Durchmesser horizontal, 5 mm, angedeutete arhythmische Unruhe. Keine Lichtreaktion, auch nicht nach Dunkelaufenthalt. Konvergenzmiose ausgiebig und nach 5 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne nach der gleichen Zeit. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: exzentrisch, entrundet, größter Durchmesser fast vertikal, im horizontalen Durchmesser 5,5 mm, leichte arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 4,5 auf 2 mm, keine der rechten.

Fundus: pigmentarm, sonst unauffällig. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 26-jährigen vegetativ stigmatisierten Frau entwickelt sich ein Adie-Syndrom, das in einer Pupillotonie links und einer Abschwächung des rechten ASR besteht. Nach 2 Jahren erfüllt die Pupillenstörung in gleicher Weise die Kriterien der Pupillotonie, während sich der Reflexstatus deutlich gewandelt hat (ASR seitengleich und nicht abgeschwächt, PSR seitengleich lebhaft). Die Manifestation der Pupillotonie kann wegen einer durch

sie verursachten Symptomatik sicher datiert, jedoch ein ätiologisches Ereignis nicht ausgemacht werden.

12. Bei Frau B., 25-jährig, wird im November 1963 ein beginnendes Horner-Syndrom angenommen. Bei der neurologischen Vorstellung ergibt sich hingegen, daß sich eine Anisocorie durch eine linksseitige Pupillotonie erklärt. Im August 1965 untersuchen wir die Patientin.

Anamnese: 1961 Grundumsatzerhöhung von +37 %, für wenige Monate Behandlung mit Thyreogutt. Beschwerden: Hitzegefühl, Herzklopfen, Schwitzen, Neigung zu Durchfällen, Erregbarkeit. 4 Wochen vor der ersten neurologischen Untersuchung Druck im linken Auge, gleichzeitig bemerkt die Patientin eine Erweiterung der linken Pupille. Inzwischen Zunahme von Augenbeschwerden: Blendungsgefühl, Kopfschmerzen über dem linken Auge.

Allgemeinuntersuchung: diffuse, symmetrische, etwas konsistenzvermehrte Struma, Hyperhidrosis volar und axillär. Blutdruck 115/90 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: keine Ausfälle.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund: Beidseits leichter Exophthalmus, links etwas erweiterte Lidspalte. Stellwag-, Moebius- und Graefe-Zeichen nicht ausgeprägt.

L i n k e Pupille: entrundet, längster Durchmesser pendelt um die Vertikale, 6 mm im horizontalen Durchmesser, keine Unruhe. Bei Lichtreiz nur geringfügige und nur den unteren Pupillarsaum betreffende Motilität, die nach 3 Sekunden zur Ruhe kommt, ausgiebige, nach 2,5 Sekunden abgeschlossene Konvergenzmiose, keine Mydriase bei Blick in die Ferne. Nach Dunkelaufenthalt in ca. 50 Sekunden Lichtmiose von 6 auf 4,5 mm. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: rund, 3 mm, mäßige arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 6 auf 3 mm, keine der rechten.

Fundus: pigmentarm, leichte Kaliberschwankungen der Arterien. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 25-jährigen Frau, bei der 2 Jahre zuvor - allerdings nur durch eine Grundumsatzbestimmung belegt - eine Hyperthyreose diagnostiziert wurde, entwickelt sich eine Pupillotonie links. Fast 2 Jahre später kann die Diagnose "Pupillotonie" aufrechterhalten werden und besteht offensichtlich die Hyperthyreose noch. Das Intervall von 2 Jahren, das zwischen der Manifestation der beiden Störungen liegt, kann gegen den möglichen ätiologischen Zusammenhang nicht als Argument ins Feld geführt werden.

13. Herr S., 46-jährig, wird im Mai 1966 wegen einer Anisocorie vorgestellt. Es zeigt sich eine Anisocorie zugunsten rechts, beidseits eine fehlende Lichtreaktion und verzögert einsetzende Konvergenzmiose mit geringem Ausschlag sowie rechts ein Ausfall des ASR und eine Abschwächung des TSR. Es wird mit Vorbehalt die Pupillenstörung als Pupillotonie angesehen und eine Kontrolluntersuchung in 1/2 Jahr empfohlen.
2 Monate später untersuchen wir Herrn S.

Anamnese: 1944 Scharlach und Diphtherie. Vor 4 Jahren wurde die linke Pupille enger und lichtstarr, eine Lichtstarre auch der rechten Pupille wurde vor einigen Monaten bemerkt, erhöhte Lichtempfindlichkeit schon seit 15 Jahren. Seit einigen Monaten Schwindel, Neigung zu Schwitzen, Schmerzen in der linken Stirnregion, in den frühen Morgenstunden Einschlafen der Hände, vor allem rechts. Röntgenologisch konnte kurz nach Beginn dieser Beschwerden, wie von dem Hausarzt zu erfahren, eine zervikale Osteochondrose zwischen C₅ und C₆ mit geringer Spondylose und reaktiver Fehllhaltung festgestellt und vor 1 1/2 Jahren ein normaler Schädelbefund erhoben werden. Im April 1966 negativer Ausfall der serologischen Luesreaktionen.

Allgemeinuntersuchung: außer einer leichten Varicosis keine krankhaften Organbefunde, Beweglichkeit der Halswirbelsäule aktiv und passiv frei. Blutdruck 135/90 mm Hg.

Neurologischer Befund: rechter ASR und TSR erloschen.

Ophthalmologischer Befund:

Rechte Pupille: mäßig entrundet, längster Durchmesser horizontal, 5 mm, starke arhythmische Unruhe. Lichtreaktion von geringem Ausschlag, nur am temporalen Pupillarsaum und abnehmend nach cranial, nach 2 Sekunden beendet. Konvergenzmiose ausgiebig, nach 6 Sekunden abgeschlossen, Mydriase bei Blick in die Ferne dauert 3 Sekunden.

Linke Pupille: im gleichen Sinne wie rechts entrundet, 3 mm, keine Unruhe. Lichtreaktion im Ausschlag gering, im oberen nasalen Segment beginnend, nach 2 Sekunden beendet, Konvergenzmiose ausgiebig und nach 6 Sekunden abgeschlossen, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 7 Sekunden. Akkommodation nicht verzögert.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 5 auf 4, der linken von 2,5 auf 1,5 mm.

Fundus: Pigmentierung der linken Fovea, sonst regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

Epikrise: Bei einem 46-jährigen Mann gibt eine Anisocorie Anlaß zur Entdeckung eines Adie-Syndroms. Dieses besteht in einer beidseitigen Pupillotonie und Eigenreflexstörungen der rechten Extremitäten. Nach der Anamnese ist die Pupillotonie zuerst auf der linken Seite aufgetreten und betrifft 4 Jahre später auch die andere Seite. Außer der Beidseitigkeit ist atypisch, daß die Störung (noch) nicht zu einem völligen Erlöschen des Lichtreflexes geführt hat und nicht eine ausgesprochene Mecholyl-Sensibilität aufweist. Gegen eine differentialdiagnostisch zu erwägende unvollständige absolute Pupillenstarre spricht jedoch die ausgiebige und träge ablaufende Konvergenzmiose. Die Diagnose "Pupillotonie" wird erleichtert durch die Störung der

Eigenreflexe, die offensichtlich ein benignes Symptom darstellt. Ein Konnex mit einem ätiologisch in Betracht kommenden Ereignis erhellt anamnestisch nicht. Eine Beziehung des kompletten Syndroms zu dem seit einigen Monaten bestehenden unteren Zervikal-Syndrom mit einer vegetativen Symptomatik ist nicht vorstellbar.

14. Bei Frau H., 49-jährig, sind Kopfschmerzen und eine Anisocorie im März 1966 der Anlaß zu einer neurologischen Untersuchung. Die Anisocorie erklärt sich durch eine Pupillotonie links, das Beschwerdebild wird als Zervikal-Syndrom angesehen. Auf der Röntgenaufnahme des Schädels erscheint der linke Keilbeinflügel unscharf begrenzt, die Tomographie zeigt jedoch normale Verhältnisse. An der Halswirbelsäule imponieren lediglich altersphysiologische degenerative Veränderungen.

10 Tage später untersuchen wir Frau H.

Anamnese: Seit 3 Jahren Nacken-Hinterkopfschmerzen, bevorzugt in den frühen Morgenstunden, in die Arme, besonders rechts, ausstrahlend, Taubheitsgefühl der ersten 3 Finger, besonders links. 10 Tage vor der Erstuntersuchung bemerkte die Patientin eine Pupillenerweiterung links. Vor einigen Monaten Schwellungen der Lider, in erster Linie links. Letzte Menstruation 1962, ausgesprochene Hitzewallungen. - Die Mutter litt unter Migräne.

Allgemeinuntersuchung: Adipositas, sonst keine Auffälligkeiten, Halswirbelsäule aktiv und passiv frei beweglich. Blutdruck 135/90 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

Neurologischer Befund: keine Ausfälle.

Ophthalmologischer Befund:

Linke Pupille: entrundet, größter Durchmesser horizontal, unterhalb des Zentrums, 5 mm, starke arhythmische Unruhe. Auf Lichtreiz geringgradige, wurmförmige, den Pupillarsaum ungleichmäßig erfassende Miose. Keine Konvergenzmiose ! Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: etwas entrundet, annähernd vertikal-oval, im horizontalen Durchmesser 3 mm, geringfügig arhythmische Unruhe. Prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der linken Pupille von 4,8 auf 3,5 mm, keine der rechten.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 49-jährigen Frau entwickelt sich eine Mydriase links. Die Analyse spricht am ehesten für eine Pupillotonie, wenngleich eine Konvergenzreaktion überhaupt nicht zustande kommt (zu schwacher Konvergenzimpuls?). Ein Pilocarpin-Cocain-Test zur Sicherung der Diagnose scheitert leider aus äußeren Gründen. Die Atypie und die schon seit einigen Jahren bestehende sehr ausgeprägte Symptomatik wie bei einem beidseitigen Zervikal-Syndrom bei nur diskreten röntgenologischen Veränderungen der Halswirbelsäule lassen vorsichtshalber auch einen intracraniellen Prozeß erwägen, für den sich aber keine Anzeichen entdecken lassen. Die vertebrale Auslösung der Beschwerden kann somit unterstellt werden. Ein Zusammenhang zwischen Zervikal-Syndrom und Pupillotonie läßt sich nicht beweisen.

15. Bei Frau W., 46-jährig, wird im Juni 1961 in der Augenpoliklinik eine Pupillotonie rechts diagnostiziert. Bei dem neurologischen Konsilium kann eine neurologische Affektion ausgeschlossen werden, insbesondere findet sich kein Anzeichen einer Tabes dorsalis (serologische Luesreaktionen negativ).

Fast 3 1/2 Jahre später untersuchen wir Frau W.

Anamnese: 1946 Stirnhöhlenentzündung rechts. Im Sommer 1960 mehrere Wochen lang Schnupfen, einige Wochen danach fiel Angehörigen eine Pupillenerweiterung rechts auf.

Allgemeinuntersuchung: keine krankhaften Organbefunde.

Blutdruck 160/90 mm Hg.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: keine Ausfälle.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r B e f u n d :

R e c h t e P u p i l l e : etwas entrundet, größter Durchmesser annähernd horizontal, 3 mm, Pupillarsaum nasal mehrfach gekantet, angedeutete arhythmische Unruhe. Keine Lichtreaktion, auch nach Dunkelaufenthalt. Ausgiebige, nach 6 Sekunden abgeschlossene Konvergenzmiose, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 10 Sekunden beendet. Akkommodation nicht verzögert.

Linke Pupille: etwas entrundet, vertikal-oval, im horizontalen Durchmesser 2,5 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe. Prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 3 auf 1,8 mm, keine der linken.

Fundus: pigmentarm, sonst unauffällig. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 46-jährigen Frau entwickelt sich im Anschluß an eine Rhinitis eine Pupillotonie rechts. Nach 3 1/2 Jahren kann diese Diagnose bestätigt werden. Die Pupillotonie kann als Folge einer Ganglionitis ciliaris aufgefaßt werden.

16. Herr S., 22-jährig, wird im Mai 1966 wegen einer Anisocorie in der Augenpoliklinik vorgestellt. Die rechte Pupille ist erweitert, ihre Lichtreaktion fast erloschen, ihre Konvergenzreaktion jedoch nicht gestört. Obwohl mit Mecholyl eine deutliche Miose zu erzielen ist, wird daher offen gelassen, ob es sich um eine Pupillotonie handelt.

Fast 4 Wochen später untersuchen wir Herrn S.

Anamnese: mit 14 Jahren Scharlach. Etwa 1 Jahr vor der Erstuntersuchung traten Schwierigkeiten beim Nahsehen und Blendungsgefühl auf. 3 Wochen zuvor war einem Arbeitskollegen eine Pupillenerweiterung rechts aufgefallen.

Allgemeinuntersuchung: am Stamm Effloreszenzen einer Pityriasis versicolor. Blutdruck 120/80 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund regelrecht.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

R e c h t e Pupille: ausgeprägt entrundet, fast vertikal-oval, Pupillarsaum zwischen 10 und 12 Uhr fast begradigt, horizontal Durchmesser 6,5 mm, ziemlich ausgeprägte arhythmische Unruhe. Lichtreaktion prompt, aber nur geringer, von 12 Uhr nach caudal abnehmender Ausschlag, nach 2 Sekunden abgeschlossen, Mydriase bei Blick in die Ferne dauert 4 Sekunden. Akkommodation nicht verzögert.

Linke Pupille: etwas entrundet, größter Durchmesser horizontal, 3,5 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 6,5 auf 5 mm, der linken von 3,5 auf 3 mm.

Fundus: regelrechter Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

9 Monate später untersuchen wir den Patienten erneut:

R e c h t e Pupille: etwas entrundet, quer-oval, nur geringfügige arhythmische Unruhe, 6 mm. Keine Lichtreaktion. Geringgradige Konvergenzreaktion, nach 4 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne auch nach 4 Sekunden abgeschlossen.

Pilocarpin-Cocain-Test: nach Cocain rechts in 30 Minuten Erweiterung von 5,5 auf 8 mm, links von 4 auf 6,5, nach Pilocarpin rechts in 20 Minuten eine Verengung auf 2,5, links auf 4 mm.

E p i k r i s e : Bei einem 22-jährigen Mann entwickelt sich ohne Zusammenhang mit einer anderen Erkrankung eine Mydriasis der rechten Pupille und erlischt ihr Lichtreflex fast völlig. Diese Störung kann trotz einer Mecholyl-Übererregbarkeit zunächst noch nicht als Pupillotonie eingestuft werden. Wenige Wochen später ist auch die Konvergenzreaktion betroffen (geringgradige Verzögerung); der nun nicht eindeutig verwertbare Mecholyl-Test gestattet jedoch die erwähnte Diagnose nicht. 9 Monate später hingegen ist eine Pupillotonie mit sehr großer Wahrscheinlichkeit an dem erloschenen Lichtreflex und typischen Ausfall des

Pilocarpin-Cocain-Tests abzulesen, obwohl die Störung der Konvergenzreaktion nicht zugenommen hat.

17. Bei Frau M., 55-jährig, wird im Juni 1961 bei einer stationären psychiatrischen Behandlung eine reflektorische Pupillenstarre links vermutet. Das ophthalmologische Konsilium ergibt jedoch, daß es sich um eine Pupilotonie handelt, obwohl der Befund nicht typisch ausfällt (ungestörte Konvergenzreaktion, nur angedeutete Lichtreaktion, geringe Mecholyl-Miose auch auf der Gegenseite).

Im September untersuchen wir Frau M.

Anamnese: seit früher Jugend "wegen Nerven" in Behandlung.

Als junges Mädchen Gehirnerschütterung, Mißhandlung durch die Mutter. Seit dem 12. Lebensjahr Kopfzittern. Mit 30 Jahren Rodelunfall (Gehirnerschütterung ?), mit 46 Jahren Schädelprellung. Unglückliche Ehe, berufliche Konflikte mit Erschöpfungszuständen (so in dem Bericht von der erwähnten psychiatrischen Behandlung). Mit 35 Jahren will die Patientin erstmalig bemerkt haben, daß sich die Pupillen auf Licht nicht verengten. Venerische Infektionen werden negiert. - Zur Zeit bestehende Beschwerden: Kopfschmerzen, Schwindel, vor 14 Tagen mit Bewußtseinsverlust, Müdigkeit, nächtliches Schwitzen, zeitweise Schwäche im rechten Fuß. - In dem erwähnten Bericht wird konstatiert: links Sensibilitätsstörungen, beidseits ASR erloschen, PSR abgeschwächt, verminderte Kraft im linken Bein; WaR im Liquor negativ, Veränderungen im EEG "könnten allenfalls für eine vermehrte Labilität der Hirndurchblutung sprechen"; abschließende Diagnose: Konversionsneurose. Im Gegensatz dazu wurde 11 Jahre zuvor von anderer Seite das Bild als postencephalitisch angesehen. - 1963 Vermutung eines Discusprolapses zwischen L_5 und S_1 .

Allgemeinuntersuchung: kein auffälliger Organbefund. Blutdruck 165/115 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: Grobschlägiger Tremor capitis. Kornealreflex beidseits abgeschwächt. Nicht auslösbar Bauchhautreflexe in allen Quadranten und linker ASR. Leichte Hypästhesie des linken 1. und 4.Fingers dorsal. Knie-Hacken-Versuch beidseits, Zeigefinger-Nasen-Versuch linksbetont unsicher, Dysdiadochokinese links, Intentions-tremor (nach Angabe der Patientin nicht bei gezielten Bewegungen). Die Patientin wirkt infantil, im Gespräch undiszipliniert, gleichzeitig gehemmt; der Ductus ihrer Rede ist eckig, was der fast überschießenden und unharmonischen Motorik einschließlich der Mimik entspricht.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

R e c h t e Pupille: irregulär entrundet, 3,5 mm, keine Unruhe, ausgiebige und prompte Lichtreaktion. Konvergenzmiose ausgiebig, nach 10 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne in 5 Sekunden. Akkommodation nicht verzögert.

L i n k e Pupille: noch stärker entrundet, längster Durchmesser horizontal, 4 mm. Leichte arhythmische Unruhe, die durch Lichtreiz verstärkt wird, geringfügige Lichtmiose im Verlauf von 1 Minute erst nach Dunkelaufenthalt. Konvergenzmiose nur angedeutet, nach 10 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne in 5 Sekunden. Die Akkommodation und ihre Entspannung dauert 3 bzw. 2 Sekunden.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 3,5 auf 2,5 mm,
der linken von 4,5 auf 2,5 mm.

Fundus: rechts parapapillär schmaler Aderhautconus und temporal schmaler abgebläster Bezirk, sonst beidseits keine Normabweichungen. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 55-jährigen Frau wird anlässlich einer psychiatrischen Behandlung eine Pupillenstörung links entdeckt, die die Kriterien der reflektorischen Pupillenstarre zu erfüllen scheint, aber anhand des Mecholyl-Tests als Pupillotonie eingeordnet wird. Eine Kontrolle nach über 4 Jahren kann Zweifel an dieser Diagnose zerstreuen und ergibt, daß nun die Störung auch die Akkommodation betrifft und auf die Gegenseite übergegriffen hat. Die zentrale Genese der Pupillotonie kann nicht bezweifelt werden, da sie

im Rahmen einer bunten neurologisch-psychopathologischen Symptomatik auftritt. Diese äußert sich unsystematisch und auch wechselnd in Störungen der Eigenreflexe, Sensibilität, des extrapyramidalen Systems und psychischen Verhaltens. Mehrfache, schon frühkindliche Hirntraumen können hierfür verantwortlich gemacht werden. Die hirnorganische Wesensveränderung scheint demnach die Ursache von seelischen Krisen zu sein: in der Deutung der Symptomatik als Konversionsneurose sind demnach Ursache und Wirkung verwechselt. Die Pupillotonie ist vielleicht auf eine Hirnstammschädigung zurückzuführen (s. BECKER und SILOMON sowie GROSCH, S.10 u.11 !).

18. Frau K., 67-jährig, wird im Mai 1966 wegen zunehmender Kopfschmerzen, Schwindels und Erschöpfung vorgestellt. Es werden ein Hypertonus, ein Ausfall des linken PSR und ASR und auf der gleichen Seite eine Mydriasis festgestellt, der - wie das ophthalmologische Konsilium ergibt - eine Pupillotonie zugrunde liegt. Somit handelt es sich um ein Adie-Syndrom. 7 Monate später untersuchen wir Frau K.

Anamnese: seit 10 Jahren Hypertonus (maximal 240/120 mm Hg).

Seit über 30 Jahren Migräne (beidseitige Schläfenkopfschmerzen mit Erbrechen und Augenflimmern), jetzt seltener. Nachts gelegentlich Ameisenlaufen auf dem Kopf und Kribbeln in Armen und Beinen. Zeitweise Drehschwindel. Seit Jahren Ohrensausen und Nackenschmerzen. Seit 1 Jahr Gedächtnis schlechter. Eine Erweiterung der linken Pupille ist der Patientin nicht aufgefallen. - Auch die Mutter und ein Bruder neigten zu starken Kopfschmerzen.

Allgemeinuntersuchung: mäßige Varicosis der Unterschenkel.

Crepitatio der Halswirbelsäule bei passiven Bewegungen, passive maximale Excursionen etwas schmerzhaft. Leber etwa 1 QF unterhalb des Rippenbogens und leicht konsistenzvermehrt tastbar. Blutdruck 195/120 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: ASR und PSR rechts schwach auslösbar, links erloschen. In einem deutlichen Kontrast zu den geklagten Beschwerden steht die betont heitere Stimmungslage der Patientin.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

L i n k e Pupille: erheblich entrundet, irregulär, im horizontalen Durchmesser 4 mm, keine Unruhe. Wurmformige angedeutete Lichtreaktion des temporalen Pupillarsaumes, nach 9 Sekunden beendete und ausgiebige Konvergenzmiose, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 40 Sekunden abgeschlossen. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: rund, 3 mm, mittelgradige, arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: keine Miose b e i d e r Pupillen !

Pilocarpin-Cocain-Test: nach Cocain links nach 30 Minuten Erweiterung von 4 auf 5,5 mm, rechts keine, nach Pilocarpin links nach 20 Minuten Verengung auf 3, rechts von 4 auf 3,5 mm.

Fundus: Kaliber der Arterien schwankend, Arterien z.T. deutlich verengt. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 67-jährigen Frau mit einem Hypertonus wird ein Adie-Syndrom entdeckt, das in Reflexausfällen der linken unteren Extremität und einer Pupillotonie der gleichen Seite besteht. Schon länger als der Hypertonus treten bei der Patientin Kopfschmerzen auf, die wegen ihres attackenartigen Auftretens als Migräne anzusehen sind. Die übrige Symptomatik kann auf den Hypertonus bezogen werden, der auch den diastolischen Wert betrifft und keine cardiale Stauung bedingt. Eine vorzeitige, hypertonisch erklärbare Gefäßsklerose stellt sich am Augenhintergrund dar. - 7 Monate nach der Erstuntersuchung wird abgesehen von der Nichtansprechbarkeit der pupillotonischen Pupille auf Mecholyl der gleiche Befund erhoben. Die Diagnose kann gesichert werden durch den Pilocarpin-Cocain-Test, der den typischen, wenn auch nicht sehr ausgeprägten Reaktionsverlauf erkennen läßt. Ein kausaler Zusammenhang

zwischen Adie-Syndrom und gestörtem Vasomotorium (Migräne, Hypertonie) ist nicht beweisbar und auch nicht vorstellbar.

19. Frau R., 30-jährig, wird im Oktober 1960 in der Augenklinik stationär wegen einer beidseitigen Retinitis centralis behandelt. Bei dieser Gelegenheit fällt auf, daß die rechte Pupille mydriatisch und ihr Lichtreflex abgeschwächt ist. Bei einem neurologischen Konsilium zeigt sich, daß alle Eigenreflexe kaum auslösbar sind. Mehrere Zähne und die Tonsillen werden als Foci verdächtigt. Fast 2 Wochen nach der Entlassung wird die Patientin ambulant in der Augenpoliklinik wegen der inzwischen ausgeprägteren Störung der rechten Pupille vorgestellt, wobei nun auch eine tonische Konvergenzreaktion und eine Verzögerung der Akkommodation und ihrer Entspannung zu verzeichnen sind. Unter Berücksichtigung einer nun feststellbaren Areflexie der Beine wird die Diagnose eines Adie-Syndroms gestellt. Das EEG weist eine Dysrhythmie mit wechselnder Seitenbetonung auf. Die weitere Beobachtung wird vorgeschlagen. 5/4 Jahr später ist die Lichtreaktion rechts nur angedeutet und tonisch im Ablauf. 3 3/4 Jahr später untersuchen wir Frau R.

Anamnese: 1936 Autounfall mit Gehirnerschütterung, 1945 Scharlach, 1947 leichte Überfunktion der Schilddrüse. Seit der Retinitis Kopfschmerzen hinter dem rechten Auge und Gefühl, als ob das Auge dick wäre.

Allgemeinuntersuchung: keine krankhaften Organbefunde.
Blutdruck 110/80 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

Neurologischer Befund: TSR beidseits nur angedeutet, sonst alle Eigenreflexe erloschen. Hypästhesie am oberen äußeren Drittel des linken Oberschenkels. EEG: keine Änderung gegenüber dem Vorbefund.

Ophthalmologischer Befund:

Rechte Pupille: ausgesprochen entrundet, 1,8 mm, geringe arhythmische Unruhe. Keine Lichtreaktion, Konver-

genzmiose ausgiebig, nach 4,5 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne in der gleichen Zeit ablaufend.

Nach 30 Minuten Dunkelaufenthalt geringfügige, ca. 35 Sekunden dauernde Lichtmiose. Akkommodation dauert 2 Sekunden, ihre Erschlaffung ist nicht verzögert.

Linke Pupille: etwas entrundet, 3,5 mm, starke arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 1,8 auf 1 mm, keine der linken.

Fundus: beidseits feinfleckige, scharf begrenzte Pigmenteinlagerungen der Macula bei deutlichem Foveolarreflex, Papille beidseits vital, links zarter temporaler Pigmentconus der Papille, Gefäße regelrecht. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Eine 30-jährige Frau erkrankt an einer beidseitigen Retinitis centralis, die auf eine Fokaltoxikose zurückgeführt wird, und weist gleichzeitig eine Funktionsstörung der rechten Pupille (Mydriase und Abschwächung des Lichtreflexes) auf, die sich wenige Wochen später als Pupillotonie ausweist. 5 Jahre später ist dieser Befund noch ausgeprägter. Im gleichen Zeitraum manifestiert sich zunehmend eine Störung der Eigenreflexe bis zu ihrem fast völligen Erlöschen. Daß die Ausprägung des Adie-Syndroms mit der Retinitis in Gang kommt, spricht für seine entzündliche Genese. Die Noxe hat entweder nur zentral angegriffen oder gleichzeitig an für die Eigenreflexe verantwortlichen Strukturen und dem Ganglion ciliare. Für die zweite Möglichkeit sprechen folgende Überlegungen:

1. läßt sich die Einseitigkeit der Pupillotonie eher mit einer peripheren Schädigung in Einklang bringen,
2. kann man die Vorstellung e i n e s (zentralen) Schädigungsortes um so leichter aufgeben, als die Retina ein weiterer Ort des Krankheitsgeschehens ist.

Wenn man unterstellt, daß alle Erscheinungen Folge einer Fokaltoxikose sind, kann demnach auch eine Pupillotonie im Rahmen eines Adie-Syndroms Ausdruck einer Ganglionitis ciliaris sein.

20. Frau S., 26-jährig, wird im Mai 1965 wegen einer Anisocorie vorgestellt. Der engeren rechten Pupille liegt, wie in der Augenklinik bestätigt wird, eine Pupillotomie zugrunde; keine neurologischen Ausfälle.

Im September 1966 untersuchen wir Frau S.

Anamnese: 3 Monate vor der Erstuntersuchung bemerkte die Patientin eine Pupillendifferenz zugunsten links. Seither hat sie das Gefühl, mit dem linken Auge verschwommener zu sehen, und nach längerem Lesen Druck über dem linken Auge.

Allgemeinuntersuchung: kein krankhafter Organbefund. Blutdruck 110/70 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

Neurologischer Befund: ASR links nur angedeutet, rechts sehr lebhaft, PSR beidseits eben auslösbar, TSR rechts erloschen, links auslösbar, BSR seitengleich. Bauchhautreflexe nur im linken unteren Quadranten schwach auslösbar.

Ophthalmologischer Befund:

Rechte Pupille: etwas entrundet, fast quer-oval, 3 mm, leichte arhythmische Unruhe, im temporalen unteren Quadranten Ectopia uveae. Lichtreaktion erloschen, auch nach Dunkelaufenthalt keine Lichtreaktion. Konvergenzmiose prompt, ausgiebig, nach 5 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 10 Sekunden abgeschlossen. Akkommodation nicht verzögert, ihre Entspannung in 1,5 Sekunden.

Linke Pupille: entrundet, annähernd vertikal-oval, 4,5 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 3,5 auf 2 mm, keine der linken.

Fundus: regelrecht. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

Epikrise: Bei einer 26-jährigen Frau entwickelt sich eine Pupillotomie rechts, die atypischer Weise mit einer Verengung der Pupille einhergeht. Etwas über 5/4 Jahr

später zeigt sich die gleiche Störung, an der andeutungsweise auch die Akkommodation beteiligt ist; sie ist nun mit Störungen der Eigenreflexe kombiniert - aus der isolierten Pupillotonie ist also ein Adie-Syndrom geworden. Ein ätiologisches Moment ist anamnestisch nicht zu eruieren.

21. Frau R., 52-jährig, wird im September 1964 wegen Sehstörungen, die seit Anfang des Jahres bestehen, und Schwindels vorgestellt. Es wird eine bei dem ophthalmologischen Konsilium bestätigte Pupillotonie rechts entdeckt, neurologische Ausfälle aber nicht konstatiert.
Fast 1 Jahr später untersuchen wir Frau R.

Anamnese: seit 40 Jahren "Kreislaufstörungen" (Blutdruck angeblich wechselnd erhöht oder erniedrigt) mit Kopfschmerzen, die morgens vor dem Aufstehen am stärksten sind; deswegen seit 1933 tägliche Einnahme von Eumed, bis zu 3 Tabletten täglich.

Allgemeinuntersuchung: keine krankhaften Organbefunde,
Blutdruck 175/120 mm Hg. - Serologische Luesreaktionen negativ.

Neurologischer Befund: PSR rechts abgeschwächt, ASR beidseits erloschen.

Ophthalmologischer Befund:

Rechte Pupille: etwas entrundet, längster Durchmesser horizontal, 3,5 mm, mittelgradige arhythmische Unruhe, nicht den ganzen Pupillarsaum gleichmäßig betreffend. Lichtreaktion nur geringfügig, in 3 Sekunden ablaufend, vor allem am unteren Pupillarsaum. Konvergenzmiose gering im Ausschlag, nach 3 Sekunden beendet, Mydriase bei Blick in die Ferne nach 4 Sekunden abgeschlossen. Akkommodation nicht verzögert.

Linke Pupille: etwas entrundet, quer-oval, 1,8 mm, arhythmische Unruhe annähernd wie rechts, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: Miose der rechten Pupille von 3,5 auf 2,3 mm, keine der linken.

Pilocarpin-Cocain-Test: nach Cocain rechts nach 30 Minuten Erweiterung von 3,5 auf 4,2 ,links von 1,5 auf 2,6 mm,nach Pilocarpin rechts nach 20 Minuten Verengung auf 2 mm,links keine.

Fundus: leichte Kaliberschwankungen der Gefäße, rechts schmaler Pigmentconus nasal. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

1 1/2 Jahre später wird die Frau erneut vorgestellt wegen der Kopfschmerzen. Blutdruck 210/120 mm Hg. Der Untersucher erhebt einen normalen Reflexstatus ! Die Patientin wird wegen Verdachts auf eine Phenacetinschädigung der Nieren auf die nephrologische Abteilung überwiesen.

E p i k r i s e : Bei einer 52-jährigen Frau mit einem Hypertonus, die vermutlich an einer interstitiellen Phenacetin-Nephritis leidet, wird eine Pupillotonie rechts entdeckt. Nach den anamnestischen Angaben scheint diese etwa 1 Jahr zu bestehen. Bei einer Nachuntersuchung ca. 1 Jahr später kann die Diagnose bestätigt werden; wegen der nicht sehr ausgeprägten Verzögerung der Konvergenz- und der erhaltenen, wenn auch deutlich tonisch ablaufenden Lichtreaktion wird ein Pilocarpin-Cocain-Test vorgenommen, der wie bei einer Pupillotonie ausfällt. Bei dieser Gelegenheit erstmalig festgestellte Eigenreflexstörungen können 1 1/2 Jahre später nicht reproduziert werden; es handelt sich also offenbar um ein Adie-Syndrom mit inkonstantem Reflexverhalten. Über die Ätiologie sind Aussagen nicht möglich.

22. Herr W., 33-jährig, wird im Juni 1963 in der Augenpoliklinik wegen einer Hornhauterosion behandelt, wobei beidseits mittelweite, lichtstarre Pupillen auffallen. Dies und eine gewisse Abblassung beider Pupillen temporal sowie Klagen des Patienten über Schlaflosigkeit, Vergeßlichkeit und Sprachschwierigkeiten geben Anlaß zu einem neurologischen Konsilium. Hierbei wird die Symptomatik als vegetative Übererregbarkeit angesehen und, weil neurologi-

sche Ausfälle nicht objektiviert werden können, die Pupillenstörung als Pupillotonie angesehen.

Fast 2 1/2 Jahre später untersuchen wir Herrn W.

Anamnese: mit 3 Jahren schwere Diphtherie, 1964 Lungentuberkulose, im Krieg Gelbsucht. Im Vordergrund der jetzigen Beschwerden (s.o.!) stehen Störungen der Merkfähigkeit und Konzentrationsschwäche. Venerische Infektionen werden negiert.

Allgemeinuntersuchung: kein krankhafter Organbefund. Blutdruck 150/110 mm Hg.

Neurologischer Befund: PSR links gegenüber rechts etwas abgeschwächt, sonst keine Störungen des Reflexstatus. Auch sonst keine Ausfälle. Psychisch: der Patient verhält sich undistanziert im Gespräch, seine Denkfähigkeit ist deutlich verlangsamt, sein geistiges Gesichtsfeld eingeengt, das Nicht-los-Kommen von einem einmal angeschlagenen Thema imponiert fast schon als Perseveration.

Alle serologischen Luesreaktionen fallen positiv aus ! 3 Monate später wird die luische Infektion durch eine Liquoruntersuchung bestätigt und der Befund (154/3 Zellen, 67 mg% Eiweiß, parenchymatöse Normomastixreaktion) als beginnende progressive Paralyse interpretiert. Eine Penicillinur wird stationär eingeleitet und ambulant fortgeführt.

Ophthalmologischer Befund: Licht- und Konvergenzreaktion beider Pupillen sind erloschen; eine leichte Lichtreaktion läßt sich erst nach Dunkelaufenthalt auslösen. Die linke Pupille ist deutlich entrundet. Arrhythmische Unruhe beider Pupillen, ausgeprägter rechts. Rechte Pupille 6, linke 5 mm weit. Keine Miose beider Pupillen durch Mecholyl. Akkommodation nicht verzögert. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

Fundus: pigmentarm, rechts am oberen Papillenrand zarter Pigmentconus, links nasale Unschärfe, beidseits temporal gewisse Abblassung.

E p i k r i s e : Bei einem 33-jährigen Mann wird anlässlich einer Hornhautverletzung beidseits eine Lichtstarre der Pupillen entdeckt. Trotz neurotisch anmutender Beschwerden wird bei einem neurologischen Konsilium die Pupillenstörung als Pupillotonie angesehen, da neurologische Ausfälle nicht festzustellen sind. Fast 2 1/2 Jahre später erweist sich die Pupillenstörung als absolute Pupillenstarre, deren luische Ätiologie durch die serologische und Liquoruntersuchung gesichert wird. Das Resultat der Liquoruntersuchung belegt eine beginnende progressive Paralyse, was sich mit dem Gesamtaspekt in Einklang bringen läßt. Trotz der Möglichkeit von atypischen Pupillotonien hätte der Erstbefund im Zusammenhang mit der als vegetative Übererregbarkeit fehlinterpretierten Symptomatik von vornherein die richtige diagnostische Richtung weisen müssen.

23. Frau K., 51-jährig, wird im Dezember 1960 wegen seit einigen Wochen bestehenden Doppeltsehens in der Augenpoliklinik vorgestellt, wo eine beidseitige Pupillotonie konstatiert wird (der Befund ist nicht im einzelnen protokolliert). Bei dem neurologischen Konsilium wird eine Abschwächung des rechten ASR auf eine überstandene Unterschenkelfraktur zurückgeführt, während sonst keine normabweichenden Befunde zu erheben sind.

Fast 5 Jahre später untersuchen wir Frau K.

Anamnese: 1946 Sehnervenentzündung, die ohne Folgen abheilte. Vor $5\frac{1}{4}$ Jahr stationärer Aufenthalt in einer Nervenlinik, wo wegen einer "Nervenentzündung" eine "Fieberkur" durchgeführt wurde; wie von ihrem damaligen Stationsarzt zu erfahren ist, hat es sich um eine progressive Paralyse gehandelt, die unter einer Penicillinbehandlung abklang.

Allgemeinuntersuchung: bei der adipösen Patientin keine krankhaften Organbefunde. Blutdruck 170/105 mm Hg.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: die Eigenreflexe der unteren Extremitäten beidseits erloschen. In psychischer Hinsicht unauffällig, insbesondere keine artikulatorischen Sprachstörungen. - Serologische Luesreaktionen positiv.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

Pupillenweite: rechts 3,5 , links 3 mm. Beidseits ausgesprochene Entrundung der Pupillen, Lichtreaktion erloschen, Konvergenzreaktion prompt und ausgiebig.

Fundus: ohne normabweichenden Befund. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einer 51-jährigen Frau wird eine beidseitige Pupillotonie festgestellt; nach dem sehr unvollständigen Untersuchungsprotokoll war beidseits die Konvergenzreaktion und rechts auch die Lichtreaktion nicht ausgiebig und erfolgte nach Mecholyl an beiden Pupillen eine Miose. Nach gut 3 Jahren erkrankt die Patientin an einer progressiven Paralyse, die therapeutisch zu beherrschen ist. 5/4 Jahr später weist sich die Pupillenstörung als typische reflektorische Pupillenstarre aus. Während psychopathologisch eine progressive Paralyse nicht mehr in Erscheinung tritt, bekundet sich serologisch eine luische Aktivität und sind die Eigenreflexe der unteren Extremitäten erloschen, so daß auch eine sich anbahnende Tabes dorsalis vermutet werden kann. Leider ist der zuerst erhobene Pupillenbefund zum Vergleich nicht verwertbar, und angesichts der definitiven Diagnose ist die ursprüngliche anzuzweifeln. Es dürfte sich bei der ersten Beobachtung eher um eine unvollständige absolute Pupillenstarre gehandelt haben.

24. Herr D., 27-jährig, wird im Juni 1963 von einer psychiatrischen Abteilung wegen einer Anisocorie in der Augenpoliklinik vorgestellt. Der Untersucher deutet den Befund als Pupillotonie (keine Anisocorie, links nur nasal und im oberen Segment schwache Lichtreaktion, etwas verlangsamte Konvergenzreaktion, Mydriase durch Cocain),

erwägt als differentialdiagnostische Möglichkeit aber auch eine reflektorische Pupillenstarre. Die psychiatrische Behandlung erfolgte wegen einer Schizophrenie.

Etwas über 2 Jahre später untersuchen wir Herrn D.

Zur Anamnese berichtet die begleitende Mutter folgendes: mit 3 Jahren "spastische Lähmung". 1962 kurz vor dem Abschlußexamen des Chemiestudiums und nach dem Tod des Vaters "Nervenzusammenbruch". Im gleichen Jahr und in den folgenden 2 Jahren psychiatrisch-stationäre Behandlungen.

Allgemeinuntersuchung: außer einer generalisierten Adipositas und einem wahrscheinlich situativ bedingten Hypertonus von 155/105 mm Hg keine auffälligen Befunde. - Serologische Luesreaktionen negativ.

N e u r o l o g i s c h e r Befund: generalisiert lebhaftere Eigenreflexe, seitengleich Rossolimo und Knipsreflex auslösbar. Cremasterreflex beidseitig erloschen. Der Nervus facialis wird asymmetrisch innerviert, links dadurch eine Parese des Stirnastes offensichtlich vorgetäuscht. Psychisch: der in seinem Temperament zähflüssige Patient zeigt sich im Gespräch äußerst gehemmt, ängstlich gespannt, und wirkt in seiner geistigen Entwicklung deutlich retardiert; keine Denk-, Sinnes- oder Sprachstörungen manifest.

O p h t h a l m o l o g i s c h e r Befund:

L i n k e Pupille: irregulär entrundet, 5 mm, ausgeprägter Hippus. Konvergenzreaktion ausgiebig und prompt. Geringgradig verzögerte, aber prompt einsetzende Lichtreaktion, die nur zu einem mäßigen Ausschlag führt. Akkommodation nicht verzögert.

Rechte Pupille: etwas entrundet, längster Durchmesser von temporal oben nach unten nasal, im horizontalen Durchmesser 4 mm, ausgeprägterer Hippus als links, prompte und ausgiebige Licht- und Konvergenzreaktion.

Mecholyl-Test: beidseits keine Miose.

Fundus: pigmentarm, links am oberen Papillenrand Unschärfe, sonst keine Auffälligkeiten. Medien klar. Motilität frei. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt.

E p i k r i s e : Bei einem 26-jährigen Mann bricht unter einer seelischen Belastung eine Schizophrenie aus. Im folgenden Jahr wird eine Störung der Pupillenreaktion links bemerkt, die fast wie eine reflektorische Pupillenstarre imponiert, wegen der Cocain-Mydriatisierung jedoch als Pupillotonie angesprochen wird. Bei einer Nachuntersuchung nach gut 2 Jahren weist der depressiv gehemmt und geistig retardiert wirkende Patient keine manifeste schizophrene Symptomatik auf. Die Pupillenstörung ist bei dieser Gelegenheit keinesfalls als Pupillotonie anzusehen, ebenfalls weder als reflektorische noch als unvollständige absolute Pupillenstarre. Die atypische Pupillenstörung und die unwesentlichen und keiner neurologischen Affektion zuzuordnenden Abweichungen des neurologischen Status können erklärt werden durch eine vegetative Fehlsteuerung im Rahmen schizophrener Affektentgleisungen.

C.

ERGEBNISSE

Es wurden insgesamt 24 Patienten nachuntersucht, bei denen in vorangehenden Untersuchungen die sichere oder Vermutungsdiagnose einer Pupillotonie oder eines Adie-Syndroms gestellt wurde. Diese Kontrolluntersuchungen erfolgten in einem Abstand von 10 Tagen bis zu fast 5 Jahren nach der Erstuntersuchung. Bei 21 Patienten konnte die Erstdiagnose bestätigt werden, 3-mal mußte sie korrigiert werden: bei einem Schizophrenen erfüllte eine einseitige Pupillenstörung auch nach 2 Jahren nicht die Kriterien eines definierten Typus (Fall 24), 1-mal manifestierte sich nach 2 1/2 Jahren eine beidseitige absolute (Fall 22), 1-mal nach 5 Jahren eine beidseitige reflektorische Pupillenstarre (Fall 23) - beide Male lag der Störung eine progressive Paralyse zugrunde.

Die Pupillenbefunde im einzelnen:

Die Pupillotonie trat 19-mal einseitig auf und 2-mal beidseitig. Bei den 19 einseitigen Pupillotonien war die pupillotonische Pupille 14-mal weiter und 5-mal enger als die gesunde. - Die Unruhe bevorzugte nicht die gestörte Pupille: nur 1-mal war die pupillotonische Pupille unruhiger als die intakte, diese jedoch war bei den 19 einseitigen Pupillotonien nur 1-mal ruhig und je 7-mal unruhiger bzw. allein unruhig; bei den beiden beidseitigen Pupillotonien wies jeweils eine Pupille keine Unruhe auf. - Auch die Entzündung war nicht auf die pupillotonische Pupille beschränkt: nur 8-mal traf sie für die ungestörte Pupille nicht zu, während allerdings eine runde pupillotonische Pupille nie zu beobachten war. - Die Konvergenzreaktion dauerte i.a. zwischen 2 und 10 Sekunden, wesentlich länger nur 2-mal (35 bzw. 70 Sekunden). Die Wiedererweiterung übertraf 11-mal die Konvergenzmiose in der Dauer. Bei 7 pupillotonischen Pupillen war der miotische Ausschlag nur gering: entweder war die Diagnose wegen des übrigen Verhaltens trotzdem sicher oder Zweifel an ihr konnten durch den Pilocarpin-Cocain-Test zerstreut werden (2-mal). - Die Lichtmiose

war 5-mal erloschen, 6-mal geringgradig und dann i.a. ungleichmäßig am Pupillarsaum zu registrieren, 7-mal war eine Motilität nur partiell, d.h. nur an einigen Stellen des Pupillarsaumes zu verzeichnen, 3-mal durch Lichtreiz nur die Unruhe zu verstärken und 1-mal bei einer beidseitigen Pupillotonie die Lichtmiose einseitig erhalten. Der bei erloschener oder nur partieller Lichtreaktion durchgeführte Dunkelversuch fiel überraschenderweise nur 3-mal deutlich positiv aus und war 1-mal angedeutet. - Eine Akkommodotonie ließ sich 4-mal beobachten. - Der Mecholyl-Test: die Miotisierung schwankte zwischen 0,5 und 4 mm. Die größte Mecholyl-Sensibilität besaß eine wahrscheinlich symptomatische Pupillotonie (Fall 5). Bei einer beidseitigen Pupillotonie war auch die Pupille mit erhaltener Lichtreaktion mecholyl-sensibel. Bei Fall 18 entschied bei fehlender Mecholyl-Ansprechbarkeit der Pilocarpin-Cocain-Test die Diagnose. - Die Pupillotonie war 17-mal bereits bei der ersten Untersuchung ausgeprägt. Einmal wurde die Störung in ihrem Beginn erfaßt: aus einer mydriatischen und auf Licht abgeschwächt reagierenden Pupille wurde in 14 Tagen eine pupillotonische (Fall 19). Bei 3 weiteren Beispielen ließ sich bei der Erstuntersuchung eine deutliche Funktionsstörung, aber noch keine Pupillotonie erkennen (Fall 16 und 17: fast erloschene Lichtreaktion, Fall 9: inkomplette absolute Pupillenstarre).

D a s A d i e - S y n d r o m : Eine Abschwächung oder einen Ausfall von Eigenreflexen wiesen bei der Erst- und/oder Kontrolluntersuchung 13 Patienten auf. Bei 2 von diesen war die Beteiligung der Eigenreflexe unsicher (Fall 6 und 9: diskrete Befunde bei der Kontrolle nicht reproduzierbar). Bei den 11 sicheren Adie-Syndromen waren Reflexstörungen bereits bei der Erstuntersuchung 8-mal ausgeprägt, erst bei der Kontrolle (nach 7 und 16 Monaten bzw. 4 1/2 Jahren) 3-mal. 2-mal hatte sich die Reflexstörung nach 3 bzw. 6 Monaten nicht gewandelt; 4-mal hatte sie zugenommen (1-mal schon nach 2 Monaten), während sich 3-mal die Reflexauslösbarkeit verbesserte oder sie wiederkehrte (nach

2, 2 1/2 bzw. 4 1/2 Jahren). Keinmal gingen Reflexstörungen einer Pupillotonie voraus. Beide Patienten mit beidseitiger Pupillotonie zeigten auch Reflexstörungen.

A l t e r , G e s c h l e c h t u n d B e g i n n :

Die Altersspanne der untersuchten Patienten reichte vom 22. bis zum 67. Lebensjahr. Die 20- bis 50-Jährigen überwogen eindeutig (15-mal), 5-mal waren Patienten zwischen dem 51. bis 60. Lebensjahr betroffen. 17-mal handelte es sich um Frauen, 4-mal um Männer. - Nach den anamnestischen Angaben konnte der Manifestationszeitpunkt der Pupillotonie 11-mal mit sehr großer Wahrscheinlichkeit datiert werden, 5-mal war die Datierung nicht ganz so sicher, bei 4 Patienten war sie nicht möglich. Einmal erfaßte die Beobachtung den Beginn der Pupillotonie. I.a. wurde die Pupillotonie Tage bis zu 1 Jahr nach der (wahrscheinlichen) Manifestierung diagnostiziert, 1-mal erfolgte die Untersuchung erst nach 4 Jahren. Aus diesem Rahmen fallen 3 Patientinnen: eine 52-jährige gab an, die Pupillenstörung hätte sich mit 44 Jahren eingestellt, eine 55-jährige hatte eine Pupillenstörung mit 35 Jahren bemerkt, bei einer 40-jährigen scheint eine Anisocorie seit dem 7. Lebensjahr bestanden zu haben.

B e g l e i t e n d e S t ö r u n g e n (K r a n k - h e i t e n) a n d e r e r O r g a n e u n d Ä t i o l o g i e :

Unsere Patienten lassen sich in 5 Gruppen einteilen:

1. 3 Patienten wiesen keine Störungen oder Krankheiten anderer Organe auf und ließen anamnestisch die Ätiologie nicht erkennen.
2. Bei 6 Patienten bestand eine reine Koinzidenz mit solchen (je 1-mal mit Kopfschmerzen, vegetativer Stigmatisierung, Migräne + Hypertonie, Hypertonie bei Verdacht auf Phenacetin-Nephropathie, 2-mal mit einem Zervikal-Syndrom bei vegetativer Stigmatisierung). 5 dieser Patienten waren Träger des Adie-Syndroms.

3. Eine kausale Beziehung wurde diskutiert: je 1-mal zwischen einem Scharlach und Adie-Syndrom, einer Hyperthyreose und Pupillotonie, 2-mal zwischen einem Zervikal-Syndrom und einer Pupillotonie.
4. Die kausale Beziehung war wahrscheinlich: 3-mal zwischen einem katarrhalischen (Virus-) Infekt der oberen Luftwege und einer Pupillotonie, 1-mal zwischen entzündlichen Foci und einem Adie-Syndrom.
5. 4-mal war eine Pupillotonie bzw. ein Adie-Syndrom ein Symptom einer neurologischen Affektion oder mußte als Indiz für eine solche gewertet werden. Bei den Fällen 4 und 17 trat ein Adie-Syndrom mit weiteren neurologischen und/oder psychopathologischen Symptomen auf und ließ an das Mittelhirn als Ort der Läsion denken (Fall 4: Mittelhirn-Tumor ? Fall 17: traumatische Mittelhirn-Schädigung?). 2-mal waren weitere neurologische Ausfälle (noch) nicht zu verzeichnen, aber aufgrund der Vorgeschichte mußte eine neurologische Affektion erwogen werden: bei Fall 5 als Ursache einer Pupillotonie ein zerebrales Abbau-Syndrom, ein Hirntumor oder eine Lues, bei Fall 10 als Ursache eines Adie-Syndroms eine Tabes dorsalis.

D.

DISKUSSION

Z u d e n P u p i l l e n b e f u n d e n : Abweichend von den typischen Kriterien stellten wir bei unsern Patienten folgendes fest:

1. Entrundung und Unruhe bevorzugten nicht die pupillotonische Pupille.
2. 6-mal war die Konvergenzmiose der pupillotonischen Pupille im Ausschlag geringer als die der gesunden Pupille, 1-mal war eine Konvergenzreaktion überhaupt nicht zu erzielen, 1-mal erfaßte sie nur partiell den Pupillarsaum. Das letztere Beispiel wäre als echte Atypie einer sich im übrigen überzeugend als Pupillotonie ausweisenden Störung anzusehen. Bei den anderen Patienten muß hingegen überlegt werden, ob der Konvergenzimpuls entweder zu schwach war (bei deutlich tonischer Verzögerung) oder zu kurz aufrechterhalten wurde (bei nur geringfügiger Verzögerung). Da die Untersuchungen bei i.a. Berufstätigen am späten Nachmittag vorgenommen wurden, könnten sich diese Abweichungen durch Ermüdung erklären.
3. Nicht regelhaft dauerte die Wiedererweiterung nach Konvergenzmiose länger als diese. Wir können uns dieses atypische Verhalten nicht erklären.
4. Der Dunkelversuch versagte meistens bei unseren Untersuchungen. Der Grund dürfte wahrscheinlich darin bestehen, daß die angestrebte Gleichzeitigkeit von Beleuchtung und Betrachtung nicht realisiert wurde, m.a.W. die Miose bei Betrachtungsbeginn schon beendet war.

D i e z e i t l i c h e E n t w i c k l u n g d e r P u p i l l o t o n i e , V e r h ä l t n i s z u a n d e r e n P u p i l l e n s t ö r u n g e n : I.a. standen uns in den Protokollen der Voruntersucher keine so detailliert quantitativen Angaben zur Verfügung, daß zur Frage der Zunahme einer pupillotonischen Störung Aussagen hätten möglich sein können. Da i.a. die Pupillo-

bereits bei der Erstuntersuchung ausgeprägt war, war auch die Dauer ihrer Ausprägung nicht zu bestimmen. Nur 1-mal konnte diese im Verlauf einiger Wochen verfolgt werden. - POOS (49) hat die Ansicht vertreten, daß es fließende Übergänge zwischen verschiedenen Pupillenstörungen gibt. Hierzu ist zu vermerken, daß wir 1-mal einen Typenwandel beobachten konnten (Fall 9: einer Pupillotonie ging eine inkomplette absolute Pupillenstarre voran). Außerdem ist in diesem Zusammenhang Fall 2 anzuführen, bei dem die Konvergenzmiose nur partiell den Pupillarsaum betraf: es ist denkbar, daß die Pupillotonie ein Übergangsstadium zu einer vollständigen absoluten Pupillenstarre ist.

Daß Reflexstörungen nie vor der Entdeckung einer Pupillotonie zu beobachten waren, überrascht nicht. In der Literatur ist uns nur 1-mal diese Reihenfolge begegnet (55). Trotzdem dürfte diese Entwicklung des Syndroms wahrscheinlich keine Rarität darstellen. Der Träger des Syndroms selbst bemerkt natürlich keine isolierte Reflexstörung, und i.a. ist (erst) die Pupillenstörung der Anlaß zur Erstuntersuchung. Daß die Erhebung eines neurologischen Status i.a. nicht zur Routineuntersuchung durch einen Internisten oder praktischen Arzt gehört, ist weiterhin zu bedenken. In diesem Zusammenhang haben wir uns die Frage gestellt, ob sich nicht sog. monosymptomatische oder konstitutionelle Areflexien bei Nachuntersuchungen z.T. als Adie-Syndrom entlarven würden, sich jenen also z.T. Pupillotonien hinzugesellt haben könnten. Mit dieser Möglichkeit ist aber kaum zu rechnen, da eine Pupillenstörung von einem, noch dazu durch die Entdeckung einer neurologischen Normabweichung vorbelasteten Patienten selbst erkannt würde.

Zur Frage der Ätiologie: LOWENSTEIN und LOEWENFELD (40) haben die infektiöse Ätiologie ganz in den Vordergrund gestellt, die sich subklinisch oder manifest abspielt. Unsere Beobachtungen sind anscheinend mit dieser Hypothese gut in Einklang zu bringen. Denn abgesehen von den (wahrscheinlich) neurologisch symptomatischen Pupillotonien und Adie-Syndromen (Gruppe 5) konnte nur

4-mal mit mehr oder weniger großer Wahrscheinlichkeit die Ätiologie eruiert werden - dann aber war sie in jedem Fall entzündlicher Natur. Daß in diese Gruppe sogar ein Adie-Syndrom eingestuft werden konnte und bei einem weiteren Adie-Syndrom die infektiöse Ätiologie in Betracht kam (Fall 1: nach Scharlach), ist besonders hervorzuheben. Bei Fall 19 belegte eine fokal-toxisch bedingte Retinitis centralis, mit der die Entwicklung des Adie-Syndroms in Gang kam, auch dessen entzündliche Genese; die entzündliche Noxe hat sich anscheinend multilokulär ausgewirkt, die Eigenreflexstörung könnte demnach auf einer Alteration des peripheren Reflexbogens beruhen. Diese beiden Beispiele machen deutlich, daß der Begriff der Ganglionitis ciliaris nicht für die isolierte Pupillotonie reserviert werden kann.- Bei den 9 Patienten, bei denen die Ätiologie absolut verborgen blieb, dominiert das Adie-Syndrom (dieses ist 6-mal vertreten gegenüber 3 Pupillotonien). Obwohl das kleine Kollektiv verbindliche Schlüsse kaum zuläßt, könnte man aus diesem Sachverhalt folgendes schließen: ob die entzündliche Noxe, z.B. ein Virus, zu einer Pupillotonie oder einem Adie-Syndrom führt, scheint weniger eine Frage des Infektionsgrades als des Erregers zu sein; die Neurotropie von Viren, die auch eine Affinität zum Respirationstrakt haben, scheint nur das Ganglion ciliare zu betreffen (Ganglionitis ciliaris bei katarrhalischem Infekt der oberen Luftwege), selektiv neurotrope Viren greifen offenbar das Nervensystem eher disseminiert an (Adie-Syndrom ohne erkennbare Ursache). Es erhebt sich die Forderung, grundsätzlich, vor allem aber beim kompletten Syndrom, nach neurotrophen Viren zu fahnden, wenn die Ursache sich nicht erkennen läßt; und wir sind der Ansicht, daß man sich nicht auf die von ALLEN (5) hypothetisch generalisierte Zoster-Ätiologie beschränken sollte. Vielleicht kann auch ein entzündlicher Herd im Sinne der sog. Fokalttoxikose eine Pupillotonie verursachen, was uns Fall 19 zu veranschaulichen scheint. Im Einzelfall ist bei den Pupillotonien und Adie-Syndromen, deren Ätiologie sich anamnestisch nicht ermitteln läßt, auch damit zu rechnen, daß der Patient sich an einen das Allge-

meinbefinden nicht wesentlich beeinträchtigenden Infekt u.U. nicht mehr erinnert, weil seine Aufmerksamkeit durch das ungewöhnliche Phänomen der Pupillenstörung ganz in Anspruch genommen ist, so daß er sie für ein isoliertes Ereignis hält. - Trotz dieser Erwägungen haben wir darauf geachtet, ob nicht auch nicht-entzündliche Ursachen in Betracht kamen. 2-mal bestand ein enger zeitlicher Zusammenhang zwischen einer Pupillotonie und einem Zervikal-Syndrom ⁺); es ist zu überlegen, ob Durchblutungsstörungen im Vertebralis-Kreislauf das Ganglion ciliare beeinträchtigen können. 1-mal manifestierte sich eine Pupillotonie, nachdem eine Hyperthyreose 2 Jahre bestanden hatte; der Kausalkonnex ist denkbar, aber nicht zu beweisen. Auch bei diesen Patienten könnte das auslösende Ereignis ein (subklinischer) Infekt gewesen sein. HUERKAMP (23) führt die Pupillotonie auf eine Sympathicus-Reizung zurück. Wenn man die kausale Beziehung zwischen einer Pupillotonie und Hyperthyreose unterstellt, wäre diese im Sinne von HUERKAMPs Hypothese zu verstehen. Auch für die zervikal-vertebragene Auslösung einer Pupillotonie, die von französischen Autoren vermutet wird (47,34), könnte HUERKAMPs Hypothese zutreffen, da die dominierende pathogene Rolle beim Zervikal-Syndrom der Einheit von Arteria vertebralis und dem sensibel-vasomotorischen sympathischen Nervus Vertebralis zugeschrieben wird (29). - GROSCH (18) würde unsern Fall 19 (Retinitis centralis mit Adie-Syndrom bei entzündlichen Foci) wahrscheinlich im Sinne seiner Regelkreistheorie (s.o. S.13 f!) interpretieren und ihn als Beweis für diese anführen, da das Adie-Syndrom peripher in Gang gebracht zu sein scheint. - Zu KYRIELEIS' (31) Ansicht, es handle sich bei der Pupillotonie und dem Adie-Syndrom um eine genetisch bedingte vegetative Fehlregulation, können wir aufgrund unserer Beobachtungen nichts Bestätigendes beitragen. Denn weder konnten wir wie KYRIELEIS

⁺) Ausschlaggebend für die Diagnose "Zervikal-Syndrom" ist für uns nicht ein grob neurologisches Wurzel-Syndrom gewesen, schon gar nicht der röntgenologische Befund, sondern der Gesamtaspekt (Befund und Symptomatik).

Konstitutionsanomalien bemerken noch regelhaft eine "Übererregbarkeit der vom Sympathicus geförderten Funktionen". 6 beschwerdefreien Patienten standen zwar 13 gegenüber mit vasomotorisch-vegetativen Störungen (vegetative Stigmatisierung, Zervikal-Syndrom, Kopfschmerzen, Hypertonie). Aber

1. ist eine statistische Zuverlässigkeit bei einem Kollektiv von 21 Patienten nicht möglich, sind
2. vegetative Fehlregulationen letztlich nur durch eine aufwendige klinische Diagnostik oder gar nicht objektivierbar,
3. solche als sekundäre Erscheinungen (worauf LOWENSTEIN und LOEWENFELD hinweisen) verstehbar bei Patienten, die von einer Störung der Pupillen oder des Nervensystems betroffen sind, und ist
4. die vegetative Dystonie ohnehin ein schlecht definiertes und weitverbreitetes "Krankheits"-Bild. -

Bei den Fällen 4 und 17 ist das Adie-Syndrom Bestandteil einer neurologisch-psychiatrischen Symptomatik. Es trifft also nicht immer zu, daß das Syndrom eine gutartige "disorder sui generis" ist, wie es ADIE generalisiert hat. Grundsätzlich ist somit die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, daß die Pupillotonie und das Adie-Syndrom im Rahmen einer ernsten neurologischen Affektion auftreten oder, (noch) isoliert, eine solche anzeigen oder ankündigen können. Letzteres ist zu vermuten bei den Fällen 5 und 10. Da bei dem diagnostisch leider nicht abgeschlossenen Fall 10 eine Lues zu vermuten war, ist zu fordern, daß die serologischen Luesreaktionen zum diagnostischen Minimalprogramm gehören. Zwar halten wir eine aufwendige neurologische Diagnostik mit EEG, Carotisangiographie usw. bei einer typischen Pupillotonie und einem typischen Adie-Syndrom nicht für erforderlich. Eine Verlaufsbeobachtung ist jedoch, was uns diese Beispiele eindrucksvoll klar machen, prinzipiell indiziert. Jede Atypie sollte jedoch ein Anlaß zu intensiveren diagnostischen Bemühungen sein. Allerdings ist man auch bei einem absolut typischen Befund nicht gefeit gegen die Verkennung einer neurologischen Erkrankung (die größte Mecholy-Sensibilität war bei Fall 5

festzustellen, bei dem differentialdiagnostisch ein zerebrales Abbau-Syndrom, ein Hirntumor und eine Lues in Frage kamen !). Der Stand des Untersuchers ist schließlich dadurch erschwert, daß auch einem atypischen Befund ggf. die Diagnose "Pupillotonie" gerecht wird (siehe Fall 2, bei dem ein Übergang in eine vollständige absolute Pupillenstarre denkbar war !). Die gegenseitige Konsultation zwischen Neurologen und Ophthalmologen, die fast bei all unsern Patienten beachtet wurde, sollte ebenfalls deswegen obligat sein.

Revision der Diagnose: 2-mal war die Erstdiagnose "Pupillotonie" nach dem Untersuchungsprotokoll offensichtlich eine Fehldiagnose. 1-mal wurde bei der Nachuntersuchung eine beginnende progressive Paralyse erkannt und imponierte beidseits eine absolute Pupillenstarre, 1-mal brach die gleiche Erkrankung aus, als die Patientin keinen Kontakt mehr zu unsrer Klinik hatte, und wurde beidseits bei der Nachuntersuchung eine reflektorische Pupillenstarre konstatiert. Bei einem Schizophrenen wurde bei einer atypischen Pupillenstörung differentialdiagnostisch eine Pupillotonie erwogen; die Kontrolle ergab wieder einen atypischen Befund, der nicht als Pupillotonie angesprochen werden konnte: auch ein Beispiel für POOS' (49) Ansicht, daß es fließende Übergänge zwischen Pupillenstörungen gibt.

ZUSAMMENFASSUNG

1. 24 Patienten, bei denen die sichere oder Vermutungsdiagnose "Pupillotonie" oder "Adie-Syndrom" gestellt wurde, wurden einer Nachuntersuchung unterzogen. Bei 21 konnte die Erstdiagnose bestätigt werden; bei 2 war diese, wie das Protokoll der Erstuntersuchung erkennen läßt, eine Fehldiagnose und wurde die frühestmögliche Erkennung einer progressiven Paralyse verpaßt. 1-mal war eine Pupillenstörung auch bei der Nachuntersuchung nicht in das Schema der definierten Pupillenstörungen einzuordnen.

2. 2-mal trat ein Adie-Syndrom im Rahmen einer neurologisch-psychopathologischen Symptomatik auf. Ein hirnanorganischer Prozeß ist also durchaus in der Lage, sich in der von ADIE schlechthin als gutartig bezeichneten "disorder sui generis" zu äußern. Die Gutartigkeit und das Attribut "sui generis" können also nicht verallgemeinert werden. Je 1-mal war in einer Pupillotonie bzw. einem Adie-Syndrom, die ohne weitere neurologische Ausfälle einhergingen, ein Indiz für eine neurologische Affektion zu vermuten; bei dem 2. Fall wurde dies erst bei der Nachuntersuchung vermutet und mit einer beginnenden Tabes dorsalis gerechnet.

Es ergibt sich deswegen, daß das diagnostische Minimalprogramm bei einer Pupillotonie und einem Adie-Syndrom die serologischen Luesreaktionen, die gegenseitige Konsultation zwischen Neurologen und Ophthalmologen sowie die Verlaufsbeobachtung umfassen sollte.

3. Nur 5-mal konnte bei den übrigen Fällen mit unterschiedlicher Wahrscheinlichkeit die Ätiologie eruiert werden, die jedesmal in einer entzündlichen Noxe zu bestehen schienen. Dies war der Fall bei 3 Pupillotonien und 2 Adie-Syndromen. Der Begriff "Ganglionitis ciliaris" kann demnach auch für die Pupillotonie im Rahmen des Adie-Syndroms zutreffen. Daraus ergibt sich:

4. Bei allen Pupillotonien und Adie-Syndromen, deren Ätiologie verborgen ist, sollte man serologisch die Infektion mit neurotrophen Viren ausschließen und nach entzündlichen Foci fahnden.

Tabelle

Nr.	Alter	Geschl.	Pupillen- störung	Akkommo- dationie	Neurologische Ausfälle
1	40	Frau	Pt.links	ø	ASR beidseits ø
2	35	"	Pt.rechts	ø	ø
3	43	"	Pt.rechts	ø	ASR rechts abgeschwächt
4	52	"	Pt.links	ø	PSR links ø ASR rechts abgeschwächt links ø BSR u. TSR rechts abgeschwächt
5	54	Mann	Pt.rechts	ø	ø
6	52	Frau	Pt.rechts	+	BHR i.rechten unt.Quadr. ø Hypästhesie 1.u.2. Ast rechter Nervus trigeminus 1 Jahr vorher TSR u. BSR re. abgeschwächt
7	30	"	Pt.rechts	ø	ø
8	37	"	Pt.links	ø	ø
9	48	Mann	Pt.links, 8 Monate vor- her inkomplet- te absolute Pupillenstarre	ø	ASR beidseits abgeschwächt 8 Monate vorher nicht auslösbar
10	39	Frau	Pt.links	ø	links alle Eigenreflexe er- loschen, rechts ASR, 7 Monate vorher normaler Reflexstatus
11	26	"	Pt.links	ø	PSR beidseits lebhaft, 2 Jahre vorher ASR rechts fast erloschen
12	25	"	Pt.links	ø	ø

Lues-Sero- reaktionen	Anamnese und Begleit- krankheiten	mögliche ätiologische Momente	Besondere Bemerkungen
Ø	mit 8 Jahren Scharlach	Scharlach?	Ø
Ø	einige Wochen vorher gripp. Infekt	entzündlich (Ganglionitis cilia- ris)	Ø
Ø	seit einigen Jahren bevorzugt rechtssei- tige Kopfschmerzen	?	Ø
Ø	sog.Morgagni-Syndrom mit psychotischem Bild	hirnlokaler Prozess? (mesodiencephal?)	mehrf.leichte Erhöhung d.lumb.Liquoreiweisses, Pat.entzog sich d.weite- ren Diagnostik
Ø	seit der Manifest.d. Pt.Nüchternerbre- chen u.Libidoover- lust	organischer zere- braler Prozess	Vorläufige Diagnose:ze- rebrales Abbau-Syndrom, Diff.-D.: Hirntumor, Neurolues
Ø	einige Wochen vorher gripp.Infekt,ob.Zer- vikal-Syndr.re.,vegeta- tive Stigmng.,Präklimax	entzündlich (Ganglionitis cilia- ris)	diskrete Eigenreflex- störg.vor 1 Jahr, nicht reproduzierbar
Ø	2 Jahre zuvor chemische Reizung der Augen,dabei Anisocorie, 1 Jahr vor- her Hyperthyreose(?)	?	Obwohl keine Therapie d.Hyperthyreose,kein An- halt f.noch bestehende H.
Ø	seit 6 Monaten vor Ma- nifestation d.Pt.beids. ob.u.unt.Zervikal- Syndr.	zervikal- vertebragen?	Ø
Ø	oberes u.besonders unt.beids.Zervikal- Syndrom	zervikal- vertebragen ??	Adie-Syndrom?erloschene ASR nach 8 Mon.schwach auslösbar,der Pt.ging in- kompl.absolute Pst.voraus
Ø	2o Jahre vorher behan- delte Lues! Krämpfe von Zunge u. Extremitäten	beginnende Tabes dorsalis?	Pat. entzog sich der weiteren Diagnostik
Ø	vegetative Stigmati- sierung	?	wahrscheinlich Adie- Syndrom mit inkonstan- tem Reflexverhalten
Ø	seit 2 Jahren Hyper- thyreose	thyreogen?	Ø

Nr.	Alter	Geschl.	Pupillen- störung	Akkommo- dationie	Neurologische Ausfälle
13	46	Mann	Pt.rechts u.links	Ø	ASR u.TSR rechts erloschen
14	49	Frau	Pt.links	Ø	Ø
15	46	"	Pt.rechts	Ø	Ø
16	22	Mann	Pt.re., 10 Mona- te vorher nur fast erlosche- ne Lichtreakt.	Ø	Ø
17	55	Frau	Pt.re.u.li., 4 Jahre vorher LR angedeutet u. ungestörte KR re.	+	Tremor capitis, Corneal-R.bs abgeschwächt, BHR Ø, ASR li. Ø, extrapyramidale Z., Hypästhe- sie 1.u.4.Finger links dorsal
18	67	"	Pt.links	Ø	Li.PSR u.ASR erloschen, rechts abgeschwächt
19	30	"	Pt.rechts	+	TSR bs.nur angedeutet, sonst alle Eigenrefl.erloschen, 5 Jahre vorher alle Eigen- refl.kaum auslösbar
20	26	"	Pt.rechts	+	ASR li.nur angedeutet, re.leb- haft, PSR bs.angedeutet, TSR re. erloschen, 5/4 Jahr vorher keine Ausfälle
21	52	"	Pt.rechts	Ø	PSR re.abgeschwächt, ASR bs. erloschen, 11/2 Jahre vorher keine Ausfälle
22	33	Mann	absolute Pupillen- st.bs., 21/2 Jahre vorher bs."licht- st.Pup."	Ø	PSR links abgeschwächt, 21/2 Jahre vorher keine Ausfälle
23	51	Frau	reflekt.Pst.bs., 5 Jahre vorher atypische Stö- rung	Ø	ASR u.PSR erloschen, 5 Jahre vorher ASR re.ab- geschwächt
24	27	Mann	Li.LR.abgeschw., 2 Jahre vorher außerdem KR etwas verlangsamt u.Co- cain-Mydriatisierg.	Ø	unsystematisch u.unwesentlich

es-Sero- aktionen	Anamnese und Begleit- krankheiten	mögliche ätiologische Momente	Besondere Bemerkungen
ø	seit einigen Monaten vor d. Manifestation d. Pt. un- teres Zervikal-Syndrom, veget. Stigmatisierung	?	ø
ø	seit einigen Jahren vor der Manifest. der Pt. bs. Zervikal-Syndr. mit we- sentl. veget. Komponente	?	ø
ø	einige Wochen vorher Rhinitis	entzündlich (Ganglionitis cilia- ris)	ø
ø	ø	?	Im Verlauf von 10 Monat Ausprägung einer nicht ganz typischen Pt., die durch einen Piloc.-Coc.- Test zu sichern ist
ø	Psychopath. Veränderun- gen, mehrfach, schon frühkindl., Hirntraumen	wahrscheinlich trau- mat. Hirnstammschä- digung	ø
ø	Hypertonus seit 10 Jah- ren, seit über 30 Jahren Migräne	?	Zweifel an d. Diagnose "P" wegen negativen Mecholy- Testes - jedoch typischer Ausfall d. Piloc.-Coc. Test
ø	Adie-Syndr. prägt sich während einer Retinitis aus, Zähne u. Tonsillen als Foci suspekt	entzündlich (Ganglionitis cilia- ris)	Pt. im Rahmen eines Adie- Syndroms als Folge einer Ganglionitis ciliar. auf- zufassen
ø	ø	?	Nach 5/4 Jahr ist aus einer isolierten Pt. ein Adie-Syndrom geworden
ø	seit 40 Jahren Kopf- schmerzen; Hypertonie, Verdacht auf interstit. Phenacetin-Nephritis	?	Adie-Syndr. m. inkonst. Refl. Verhalten, nicht ganz typ. Befund, Sicherh. d. Diagnos. "Pt." durch Piloc.-Coc. Test
+ ch i. uor)	Pupillenstg. anläßl. einer Hornhauterosion entdeckt, Allgemeinbeschw. als "veget. Übererregbark." angesehen	beginnende progres- sive Paralyse	atypische Pupillenstörung als Pt. fehlgedeutet, 21/2 Jahre später absolute Pu- pillenst.luet. Ätiol.
+	mit 37 Jahren angeblich Sehnervenentzündung, fast 4 J. nach Erstuntersuchung progr. Paralyse	progressive Para- lyse	atypische Pupillenstörg. als Pt. fehlgedeutet, 5 J. später reflekt. Pupillens- luet. Ätiologie
ø	1 Jahr vor d. Entdeckg. d. Pupillenstg. Beginn einer Schizophrenie	vegetative Fehl- steuerung infolge der Schizophrenie	auch nach 2 Jahren aty- pische Pupillenstörg. Pupillenstg. u. neurolog. Normabweichungen bei Psychosen möglich

F.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ADIE, W.J. : Pseudo-Argyll Robertson pupils with absent tendon reflexes: a benign disorder simulating tabes dorsalis. Brit.med.J. 1, 928 (1931).
2. ADIE, W.J. : Tonic pupils and absent tendon reflexes: a benign disorder sui generis; its complete and incomplete forms. Brain 55, 98 (1932).
3. ADIE, W.J. : Complete and incomplete forms of the benign disorder characterised by tonic pupils and absent tendon reflexes. Brit.J.Ophthal. 16, 449 (1932).
4. ADLER, F.H. u. H. SCHEIE : The site of the disturbance in tonic pupils. Trans.amer.ophtal.Soc. 38, 183 (1940).
5. ALLEN, I.M. : The myotonic convergence reaction of the pupil and herpes zoster: with a localisation of the lesion and a note on the corneal reflex. New Zealand med.J. 60, 382 (1961).
6. BECKER, H. u. H.SILOMON : Über die Bedeutung des vegetativen Systems für die Pupillotonie und das Adie-Syndrom. Psychiat.,Neurol.med.Psychol.2, 129 u. 161 (1950).
7. BEHR, C. : Über die tonische Konvergenzreaktion scheinbar lichtstarrer Pupillen (Pupillotonie). Klin.Mbl.Augenheilk. 66, 770 (1921).
8. BÜRKI, E. : Über Pupillotonie. Klin.Mbl.Augenheilk. 99, 145 (1937).
9. BÜRKI, E. : Über Pupillotonie. Klin.Mbl.Augenheilk. 100, 474 (1938).
10. BUSCH, K.T. u. A. SCHÄFER : Differentialdiagnostische und therapeutische Erwägungen bei Pupillotonie und Adie-Syndrom. Arch.Opth. (von Graefes) 166, 229 (1963).
11. CAMERON, M.E. : Lesions of the ciliary ganglion as a cause of Argyll Robertson and Adie pupils. Brit.J.Ophthal. 43, 471 (1959).

12. CARVALHO, T.R. de : Coincidencia del sindrome de
Adie en la enfermedad de Bayle.
Arch.Crimin.e Neuropsiq. 6, 188
(1958).
13. CASANOVAS, J. : Pupillotonia.
Acta Soc.oftal.hispan.-am. 15,
1026 (1955).
14. CHOUBOVA, T.B. u. A propos du syndrome d'Adie.
L.M. KHVAN : Zhur.Nevropat.i.Psikiat. 59,
18 (1959).
15. CRISTINI, G. : Pupillotonie da ganglioniti
ciliari.
Riv.oto-neuro-oftal. 31, 89
(1956).
16. DÖRING, G. : Der Zoster
in: Handbuch der Speziellen
Pathologischen Anatomie und
Histologie, hrsg.O.Lubarsch,
F. Henke u. R. Rössle.
13. Bd.: Nervensystem,
hrsg. W. Schulz,
5. Teil: Erkrankungen des
peripheren Nervensystems,
Erkrankungen des vegetativen
Nervensystems (S.293 u. 298).
Springer-Verlag Berlin,
Göttingen, Heidelberg, 1955.
17. GRAVESON, G.S. : The tonic pupil.
J.Neurol.Neurolurg.Psychiat.
12, 219 (1949).
18. GROSCH, H. : Zur Pathogenese des Adie-
Syndroms.
Klin.Mbl.Augenheilk. 135, 401
(1959).
19. HARDIN, W.B. u. The phenomenon of benign
A.J. GAY : areflexia. Review of the
Holmes-Adie-syndrome with
case reports and a study of
the achilles reflex.
Neurology, Minneap. 15, 613
(1965).
20. HETZEL, H. u. Adie-Syndrom mit Grand Mal,
E. NIEDERMEYER : synkopalen Anfällen, diencepha-
len Funktionsstörungen und
diffuser Hirnatrophie.
Kasuistische Mitteilung.
Wien. klin.Wschr. 71, 1019 (1959).

21. HEUBERGER, C. : Nachuntersuchungen an Patienten mit Pupillotonie unter besonderer Berücksichtigung ihrer psychischen Konstitution.
Dtsch.Z.Nervenheilk. 171, 181
(1954).
22. HOLMES, G. : Partial iridoplegia associated with symptoms of other diseases of the nervous system.
Trans.opthal.Soc.U.K. 51, 209
(1931).
23. HUERKAMP, B. : Die Pupillotonie als Sympathicus-reizsymptom.
Klin.Mbl.Augenheilk. 133, 161
(1958).
24. JANZEN, R. u. Über unsere Erfahrungen bei
F.BALZERREIT : Polyneuropathien.
Internist 7, 146 (1966).
25. JELIFFE, S.E. : The myotonic pupil. A contribution and a critical review.
J.Neurol. 13, 349 (1933).
26. KEHRER, F. : Die Kupplung von Pupillenstörungen mit Aufhebung der Sehnenreflexe. (Adie-Syndrom, Pupillotonie, Pseudotabes, konstitutionelle Areflexie).
Georg Thieme Verlag, Leipzig 1937.
27. KEHRER, F. : Weiterer Beitrag zur Lehre von der pupillotonischen (Adie) und pituitären (Oppenheim-Cushing) Pseudotabes.
Arch.Psychiat.Nervenkr. 109, 387
(1939).
28. KENNEDY, F., H.WORTIS, Adie's syndrome.
J.D.REICHARD u. Report of cases.
B.B. FAIR : Arch.Ophthalm., Chicago 19, 68
(1938).
29. KUNERT, W. : Wirbelsäule, vegetatives Nervensystem und Innere Medizin.
Enke Verlag, Stuttgart 1963.
30. KYRIELEIS, W. : Zur Diagnose und Differentialdiagnose der Pupillotonie (Adie-Syndrom).
Klin.Mbl.Augenheilk. 117, 363
(1950).

31. KYRIELEIS, W. : Pupillotonie und Adie-Syndrom.
C. Marhold Verlagsbuchhandlung.
Halle 1951.
32. KYRIELEIS, W. : Beobachtungen bei Pupillotonie.
Ber.dtsch.ophtal.Ges.57, 59
(1951).
33. KYRIELEIS, W. : Die Pupillotonie.
In: Der Augenarzt, Bd.II, S.482,
Georg Thieme Verlag,
Stuttgart, 1959.
34. LAFON,R.,R.CAZABAN A propos d'un syndrome d'Adie.
u.J.MINVIELLE : Rev.Oto-Neuro-Ophtal. 26, 356
(1954).
35. LEATHART, P. : The tonic pupil syndrome.
Brit.J.Ophthal. 26, 6o (1942).
36. LEEUWEN, M.A. : Aspects cliniques et problèmes
du terrain de la pupillotonie.
Ophthalmologica 111,339 (1946).
37. LENZ, H. : Zur Genese des Adie'schen
Symptomenkomplexes.
Wien.Z.Nervenheilk. 6,54 (1952).
38. LIEGL,O. u. Zur Pathogenese der Pupilloto-
K. KÖHN nie. Beobachtungen an einer
Chorioiditis carcinomatosa.
Klin.Mbl.Augenheilk. 140,324
(1962).
39. LITTLEWOOD, J. u. The Holmes-Adie syndrome in a
G.M. LEWIS : boy with acute juvenile rheuma-
tism and bilateral syndactyly.
Arch.Dis.Childh. 38,86 (1963).
40. LOWENSTEIN, O. u. Pupillotonic pseudotabes (Syn-
I.E.LOEWFELD : drome of Markus-Weill and Reys-
Holmes-Adie). A critical review
of the literature.
Surv.Ophthal. 10, 129 (1965).
41. MARRÉ,E., M.MARRÉ Ataktische Akkommodation bei
u. R.RICHWIEN : Adie-Syndrom und ihre Beein-
flußbarkeit durch Stellatum-
blockaden.
Arch.Ophth. (von Graefes) 166,
7o (1963).
42. MONOD, F. : A propos d'un cas de pupille
tonique au cours d'une vari-
celle.
Bull.Soc.Ophtal.France 8,754
(1958).

43. MORGAN, O.G. u. C.P. SYMONDS : Internal ophthalmoplegia with : absent tendon jerks.
Proc.roy.Soc.Med.,Neur.Sect.
24, 41 (1931).
44. MORSIER,G. de u. A.FRANCESCHETTI : Deux cas de syndrome de Weill-Reys-Adie, dont l'un avec migraine et dysfonctions thyroïdiennes et l'autre avec narcolepsie et hémianhydrose facio-brachiale.
Rev.Oto-Neuro-Ophtal. 25, 5
(1953).
45. NABER,R. : Adie'sches Syndrom. Ein kasuistischer Beitrag.
Z.Psychother.med.Psychol. 3,
110 (1953).
46. NONNE, M. : Über die sogenannte "myotonische" Convergenzträchtigkeit lichtstarrer Pupillen.
Neur.Zbl. 21, 1000 (1902).
47. PERDRIEL, M.G. : Association d'une pupille d'Adie et d'un syndrome cervical postérieur avec lésions cornéennes.
Bull.Soc.Ophtal.France 8, 54
(1958)
48. POOS, F. : Scheinbare reflektorische Pupillenstarre (Pupillotonie) als diagnostische Schwierigkeit bei der Unfallbegutachtung einer Rückenmarksverletzung.
Klin.Mbl.Augenheilk. 94, 676
(1935).
49. POOS, F. : Das System der Pupillenstarren in seinen kausalgenetischen Zusammenhängen. (2.Mitteilung). Die Mischformen der luischen Pupillenstarren und die Pupillotonie.
Arch.Psychiat.Nervenkr. 183,
534 (1950).
50. RIEGER, H. : Zur Pathologie des Ganglion Ciliare.
Klin.Mbl.Augenheilk. 120, 337
(1952)
51. RIEGER, H. : Zur Ganglionitis ciliaris acuta.
Ber.dtsch.ophtal.Ges. 58,141
(1953).

52. ROMBERG, E.H. u. G.SCHALTENBRAND : Beruht das Adie'sche Syndrom auf einer Avitaminose ? Dtsch.med.Wschr. 63, 1517 (1937).
53. RUDOLPH, G. de : Tonic pupils with absent tendon reflexes in mother and daughter. J.Neurol. 16, 367 (1936).
54. RUSSEL, G.F.M. : The pupillary changes in the Holmes-Adie-Syndrome. J.Neur.Neurosurg.Psychiat. 19, 289 (1956).
55. RUTTNER, F. : Die tonische Pupillenreaktion; klinische und anatomische Untersuchungen. Mschr.Psychiat.Neurol. 114, 265 (1947).
56. SAENGER, A. : Über myotonische Pupillenbewegungen. Neur.Zbl. 21, 837 (1902).
57. SAENGER, A. : Über die Bezeichnung "myotonische Pupillenbewegung". Neur.Zbl. 21, 1137 (1902).
58. SARAUX, H. u. F. MARTIN : Pupille tonique et syndrome d'Adie. Bull.Soc.franc.Ophtal. 72, 464 (1959).
59. SCHEIE, H.G. : Site of disturbance in Adie's syndrome. Arch.Ophthal., New York 24, 225 (1940).
60. SCHILF, E. u. K. WILSCHKE : Über 2 Fälle von Adie als Folge eines Hirntraumas. Klin.Mbl.Augenheilk. 131, 266 (1957).
61. SCHNEEBERG, N.G., G.WOOLHANDLER u. R.LEVINE : The clinical significance of hyperostosis frontalis interna. J.clin.Endocrin. 7, 624 (1947).
62. STRASBURGER, J. : Pupillenträgheit bei Accommodation und Convergenz. Neur.Zbl. 21, 738 (1902).

63. STRASBURGER, J. : Pupillenträgheit bei Accommodation und Convergenz oder myotonische Pupillenbewegung. Neur. Zbl. 21, 1052 (1902).
64. VOJIR, R. : Particularities of patellar reflexes in tonic pupil. Acta psychiat.scand. 23, 490 (1958).
65. WEEKERS, R. : Pupille tonique provoquée, par injection rétrobulbaire d'alcool. Contribution a pathogénie du syndrome d'Adie. Ann.Ocul.Paris 181, 193 (1948).
66. WEEKERS, R. u. F. ROUSSEL : Altérations pupillaires après injection rétrobulbaire d'alcool. Bull.Soc.belge Ophtal. 91, 104 (1949).
67. WITTE, A. : Adie-Syndrom im Kindesalter. Mschr.Kinderheilk. 100, 89 (1952).
68. ZELLWEGER, H. : Skelettmuskelapparat und vegetatives Nervensystem in: Physiologie und Pathophysiologie des vegetativen Nervensystems, hrsg.M. Mornier, II. Bd.: Pathophysiologie. Hippokrates-Verlag, Stuttgart 1963.
69. ZINGUERMANN, M.I. : Au sujet de l'étiologie et de la pathogénie du syndrome d'Adie. Une analyse clinico-chronaxiometrique. Zhur.Nevropat.i.Psikhiat. 59, 14 (1959).

Herrn Professor Dr. S c h l i a c k möchte
ich herzlich für die Überlassung des Themas
danken.

Ein Wort des Dankes gebührt weiterhin Herrn
Professor Dr. G a s t e i g e r und Herrn
Professor Dr. K l e b e r g e r , die mich
bei der Einarbeitung in die ophthalmologischen
Untersuchungsmethoden unterstützt haben.

LEBENS LAUF

Geboren wurde ich, Ernst Reinhard Gahl, am 9. Oktober 1933 als Sohn des Dr. med. Ernst Gahl und seiner Frau Anneliese, geb. Ruppel, in Marburg/Lahn.

Nach 4 Grundschuljahren war ich Schüler der Alten Landesschule in Korbach bei Kassel bis zum Abitur im März 1954. Nach einem Werksemester im Ruhrgebiet im Rahmen des Evangelischen Studienwerkes Villigst e.V. begann ich im Oktober 1954 in Tübingen das Studium der Medizin. Nach 2 Semestern wurde ich Stipendiat des Studienwerkes Villigst und wechselte nach Marburg über, wo ich im Winter 1957 das Physikum ablegte.

Das klinische Studium führte mich zunächst für 2 Semester nach Freiburg/Bg., nach 1 Semester in Zürich studierte ich 2 in Bern. Anschließend immatrikulierte ich mich in Giessen, wo ich im Februar 1961 das Studium mit dem Staatsexamen beendete. -

Meine Medizinalassistenten-Zeit begann ich am 1. Mai 1961 in Münster auf der Chirurgischen Abteilung des Clemenshospitals, führte sie fort für 7 Monate auf der Inneren Abteilung des Bethesda-Krankenhauses in Duisburg und vom Juli 1962 bis zum August 1963 an der Kölner Universitäts-Kinderklinik; im Februar 1964 beendete ich diese Ausbildung an der Frauenklinik am Mariendorfer Weg in Berlin-Neukölln. -

Am 20. Februar 1964 wurde mir die Approbation erteilt. Vom April 1964 bis zum September 1966 war ich Assistenzarzt auf der Inneren Abteilung des Königswarter-Krankenhauses in Berlin-Lichterfelde. Seit dem 1. Dezember 1966 bin ich im Rahmen meiner Internen Facharztausbildung auf der I. Inneren Abteilung des Krankenhauses Berlin-Neukölln beschäftigt. -

Die vorliegende Arbeit begann ich im Herbst 1964.

